UNIVERSITÉ RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-V

Année 1972 No 8

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN CHIRURGIE DENTAIRE

(Thèse de 3eme cycle)

par

Odette, Émilie CUNIN
Née à Paris le 7 Août 1908 à Paris-8e
Professeur à l'École Dentaire
Président de l'Académie Dentaire
Président du Comité National d'Hygiène et de Santé bucco-dentaires

Présentée et soutenue publiquement le

LES LOCALISATIONS MAXILLAIRES INITIALES OU ISOLÉES DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

Président de Thèse : Monsieur Robert JUDET (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS 6e
1972

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549225_0013

UNIVERSITE RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE PARIS V

-:-

Année 1972 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN CHIRURGIE DENTAIRE

(Thèse de 3ème Cycle)

par

Odette, Emilie CUNIN

Née à Paris le 7 août 1908 à Paris - 8ème

Professeur à l'Ecole Dentaire

Président de l'Académie Dentaire

Président du Comité National d'Hygiène
et de Santé bucco-dentaires

-:-

Présentée et soutenue publiquement le

-:-

LES LOCALISATIONS MAXILLAIRES INITIALES OU ISOLEES DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

-:-

Président de Thèse : Monsieur Robert JUDET (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS - 6ème
1972

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Président de l'Université
René Descartes : Mr le Professeur R. FREZAL

Chargé de mission : : Mr LENA J.

Conservateurs : Melles DUMAITRE P.
LE NOIR G.

Bibliothécaires : Mmes CONTET J., FORGET,
VALLIN, DEMANEE
Melles ROBERGE D.,
LE QUANG

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent
être considérées comme propres à leurs auteurs,
et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation,
ni improbation.

A mes Parents

In memoriam

A tous les miens

A mes amis

A Monsieur le Professeur Robert JUDET

Professeur de Clinique traumatologique et orthopédique à la Faculté Paris-Ouest

Membre de l'Académie de Chirurgie

Membre de l'Académie Dentaire

Officier de la Légion d'Honneur

En acceptant la présidence de notre thèse, il nous a donné une preuve d'amicale confiance

Qu'il en soit ici remercié

A notre jury

Monsieur le Docteur Clément VIALATEL

Membre de l'Académie Dentaire

Professeur des Ecoles Nationales de Chirurgie Dentaire

Officier de la Légion d'Honneur

Monsieur le Docteur Robert WEILL

Membre de l'Académie Dentaire

Professeur à l'U.E.R. d'Odontologie de Paris-Montrouge

Chevalier de la Légion d'Honneur

En témoignage d'une longue amitié

Monsieur le Professeur Jean VERNE

Ancien Président de l'Académie Nationale de Médecine

Président d'Honneur de l'Académie Dentaire

Commandeur de la Légion d'Honneur

Avec l'expression de notre déférente gratitude et de notre profond attachement

A Monsieur le Professeur Pierre CERNEA

Membre de l'Académie de Chirurgie

Membre de l'Académie Dentaire

Professeur de Clinique Stomatologique à
la Faculté Pitié-Salpêtrière

Officier de la Légion d'Honneur

Dont les travaux sont toujours pour
nous une source de précieux ensei-
gnement

A Madame Andrée CHAPUT

Membre de l'Académie Dentaire

Professeur agrégé de stomatologie à
la Faculté Saint-Antoine

Chevalier de la Légion d'Honneur

En témoignage d'estime et d'amitié

Au Docteur Jean JUDET

Membre de l'Académie de Chirurgie

Membre de l'Académie Dentaire

Professeur au Collège de Médecine des
Hôpitaux de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

En remerciement de l'intérêt qu'il veut
bien porter à nos travaux et en
témoignage de notre fidèle amitié

Au Docteur Albert DELAUNAY

Membre de l'Académie Dentaire

Chef de service à l'Institut Pasteur

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui a mis sa science au service de
l'Hygiène Dentaire

En toute amitié

Au Docteur Guy GODLEWSKI

Ancien chef de clinique à la Faculté de Médecinè
de Paris

Secrétaire Général des Assises de Médecine

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui a si souvent apporté sa brillante
collaboration aux manifestations de
l'Académie Dentaire

En témoignage d'une longue et inaltérable
amitié

A notre père spirituel

le Docteur Charles AYE

Ancien Président de l'Académie Dentaire

Ancien Président de l'A.R.P.A. française

Président d'Honneur du Comité National
d'Hygiène et de Santé Bucco-dentaires

Officier de la Légion d'Honneur

Qui est pour tous un exemple de
dévouement et de persévérance

Avec toute notre affection

Au Docteur Robert SELBMANN

Membre de l'Académie Dentaire

Vice-Président du Comité National d'Hygiène
et de Santé Bucco-dentaires

Chevalier de la Légion d'Honneur

Dont l'inlassable dévouement et la
fidélité nous sont si précieux

A nos collègues de l'Académie Dentaire

A nos collaborateurs du Comité d'Hygiène
et de santé bucco-centaires

En témoignage de notre vive sympathie
et de notre reconnaissance pour
l'aide qu'ils nous apportent dans
l'accomplissement de notre tâche

LES LOCALISATIONS MAXILLAIRES INITIALES OU ISOLEES DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

-:-

I - Avant - Propos

Les localisations crâniennes appartiennent classiquement au tableau anatomoclinique de la maladie osseuse de Paget ; par contre, il a été longtemps admis que le processus d'ostéite déformante épargnait les os de la face et plus précisément les maxillaires. Or, au cours de ces dernières décennies qui ont vu grandement progresser les moyens d'identifier avec exactitude la maladie, l'existence de foyers pagétiques siégeant au niveau des maxillaires a pu être affirmée à maintes reprises.

Dans l'important dossier documentaire relatif à l'atteinte des maxillaires par la maladie de Paget, on trouve, côte à côte, des éléments fort divers, qu'en gros il est possible de grouper en trois catégories :

- les formes généralisées à tout le squelette - de plus en plus rares d'ailleurs -, avec participation des maxillaires ;

- les formes localisées à ceux-ci, soulevant alors de délicats problèmes de diagnostic positif et différentiel ;

- les formes initialement localisées aux maxillaires, mais qui ultérieurement vont connaître une extension, voire une généralisation à l'ensemble du squelette.

Le premier groupe, s'il a pour intérêt de démentir la notion de respect des maxillaires par le processus pagétique, ne pose aucun problème d'identification de ces foyers.

Le second et le troisième groupes, par contre, risquent d'entraîner des retards dans l'établissement du diagnostic positif et différentiel du foyer maxillaire, et de provoquer des décisions thérapeutiques, inappropriées, inutiles, ou même dangereuses.

En tant que chirurgien dentiste, nous adopterons une position bien particulière en face de ces problèmes que nous avons décidé d'aborder pour une série de raisons qui seront, nous l'espérons, autant de points d'intérêt pour le lecteur :

- l'existence de localisations maxillaires isolées, ou initiales, de la maladie osseuse de Paget illustre, s'il en était encore besoin, les limites, voire les risques, de la spécialisation en médecine. Nous savons tous que l'organisme humain est un tout, que ses diverses composantes sont dépendantes et même tributaires les unes des autres. Cela est particulièrement évident pour ce qui concerne les structures et les fonctions du carrefour aéro-digestif représenté par la cavité buccale et le rhinopharynx. Muscles, muqueuses, glandes exocrines, charpente osseuse, vascularisation et innervation, la présence de ces éléments d'une importance décisive tant locale que générale, explique qu'y soient également intéressés le rhumatologue, le radiologue, le neurologue, l'ophtalmologiste, l'odonto-stomatologiste, le spécialiste ORL, le chirurgien, l'anatomopathologiste. Tout développement tumoral aux dépens des maxillaires, tant supérieur qu'inférieur risque d'entraîner une symptomatologie complexe, dont la cause première ne s'impose pas toujours d'emblée. Dans le cas particulier des os maxillaires, il est évident que certaines atteintes pathologiques leur sont propres, mais qu'ils participent également à l'équilibre de l'ensemble du squelette, et parfois aussi en subissent secondairement les perturbations. Actuellement tous les odonto-stomatologistes savent replacer dans un contexte clinique plus général l'état pathologique, bucco-dentaire, qu'ils

sont amenés à constater ; ils demandent des examens biologiques généraux, des explorations radiologiques à distance ;

- à ces conceptions indispensables d'une médecine générale au service des spécialités, s'ajoute dans le cas qui nous occupe un intérêt pratique beaucoup plus immédiat, puisqu'il s'agit de donner à une lésion évidemment maxillaire la place qu'elle peut avoir dans l'évolution d'une ostéopathie soit plurifocale, soit même de système, frappant plus ou moins totalement l'ensemble du squelette. Il devient de moins en moins exceptionnel que l' Odonto- stomatologiste - comme tout autre spécialiste d'ailleurs - donne l'alerte et oriente utilement un diagnostic vers sa réalité. Ainsi sont évitées des mesures thérapeutiques inutiles, ou même nuisibles, ainsi est hâtée la mise en oeuvre du traitement approprié ;

- La maladie osseuse de Paget, qui conserve encore bien des obscurités étiopathogéniques retardant la mise au point d'un traitement efficace, ne peut plus comme naguère être scindée en deux formes : l'une généralisée, l'autre localisée. En fait, il semble de plus en plus s'agir, uniquement, d'une différence chronologique, de stades évolutifs successifs (DECHAUME). La localisation maxillaire isolée, telle que nous nous proposons de l'étudier, peut sans doute être considérée comme l'étape initiale de certains Paget osseux. Tout sera alors affaire de potentiel évolutif : ou bien la lésion demeurera circonscrite, et purement pagétoïde ; ou bien, sur place, elle connaîtra une dégénérescence maligne, ou, plus exactement dit, favorisera, par les remaniements présents, l'éclosion d'un néoplasme sur terrain pagétoïde ; ou encore, le foyer maxillaire sera suivi de l'apparition, à distance, d'autres déterminations squelettiques. Quelle que soit l'éventualité considérée il aura appartenu à l'odonto-stomatologiste d'observer les premiers signes, et de les interpréter avec assez d'exactitude pour demander des examens

complémentaires ;

- les techniques récentes de microradiographie, de scintigraphie, d'histopathologie par microscopie électronique, ont permis de mieux et plus souvent affirmer la nature pagétoïde d'une lésion et de constater que son caractère exceptionnel n'était en fait dû qu'à sa fréquente méconnaissance. Sans considérations de la localisation, la maladie de Paget était autrefois chiffrée à un cas sur I0.000 hospitalisations. Récemment, LIEVRE considérait que passé l'âge de quarante ans un sujet sur 1.000 est atteint de Paget des os. SCHMORL sur un matériel nécropsique de 4.000 cas trouva I38 fois des lésions de Paget, soit une fréquence de 3 pour I00, alors que HEINE ne la chiffre qu'à 0,8 pour 100. Quant aux localisations maxillaires, isolées mais plus souvent situées parmi d'autres foyers, crâniens surtout, mais aussi à distance, il est difficile d'en apprécier la fréquence, mais d'après nos recherches bibliographiques. nous pensons que les cas actuellement publiés et dignes de foi approchent ou atteignent 200. Il ne s'agit donc plus d'une curiosité anatomopathologique, mais bien d'une réalité clinique à laquelle chacun de nous peut à tout moment être confronté ;

- il nous faut enfin reconnaître avec humilité que les progrès effectués dans le domaine du diagnostic n'ont pas été suivis par des acquisitions thérapeutiques nettes. Toutefois, ces dernières années, des essais ont été faits, avec les corticoïdes, avec les cytostatiques surtout, qui s'ils ne sont pas encore décisifs, portent en eux des espoirs certains. Le dépistage précoce d'une maladie osseuse de Paget n'est donc plus une satisfaction purement théorique, et la raréfaction des cas d'atteintes généralisées indique déjà une efficacité non discutable du diagnostic à l'étape initiale et de la mise en oeuvre des nouveaux moyens thérapeutiques

offerts.

Telles sont les raisons qui nous ont incitée à réaliser le travail qui suit. Nous manquerions de loyauté et de gratitude si nous passions sous silence l'aide inappréciable de tous ceux qui avant nous se sont attaqués au problème et dont les constatations, les interprétations, ont hissé la question au niveau où nous l'avons trouvée. A notre tour nous espérons la faire progresser, car n'est-ce pas là, la bénéfique courte-échelle que réalisent, génération après génération, les chercheurs et les observateurs de tous les pays...

Notre reconnaissance va plus particulièrement vers Monsieur le Professeur Robert JUDET qui ces dernières années a fait progresser les connaissances et les techniques en pathologie osseuse, sans pour autant perdre ses éminentes qualités humaines et son amicale compréhension envers ceux qui l'entourent et l'admirent...

-:-

II . Historique

L'histoire de la maladie osseuse de Paget, dans la perspective de notre travail, comporte deux étapes :

- la première concerne l'identification et la conception nosologique de cette nouvelle ostéopathie ;

- la seconde, récente, englobe les observations, les descriptions, les recherches plus précisément centrées sur les localisations maxillaires des lésions, localisations qui, nous l'avons dit, avaient été longtemps méconnues. Puis à l'intérieur de cette seconde et récente période, il faut encore distinguer les cas de maladie osseuse de Paget avec foyers maxillaires, et les cas de Paget encore, ou définitivement circonscrits à ces os. Si les aspects anatomocliniques n'ont guère été modifiés par ces notions nouvelles d'atteinte possible des maxillaires, par contre les aspects histopathologiques, mieux connus grâce à la microradiographie, à la scintigraphie les images radiologiques, et surtout le syndrome biochimique propre à la maladie sous toutes ses formes et toutes ses localisations, toutes ces facettes d'un même problème ont un caractère d'actualité sur lequel il nous faudra insister.

O

Ce n'est qu'en 1876 que Sir James PAGET, de l'Hôpital Saint-Barthélémy de Londres, présenta à la Société Médico-Chirurgicale

cette ville un homme dont les os des membres inférieurs s'étaient progressivement arqués tandis que son crâne s'élargissait, le forçant à changer chaque année de coiffure. Il désigne cette maladie comme "une forme d'inflammation chronique des os" et parle d'ostéitis deformans. Ayant pu étudier quatre nouveaux cas, PAGET donne une description clinique précise et détaillée de cette nouvelle ostéopathie dont BUTLIN publie une étude anatomopathologique. L'année suivante encore, PAGET peut fonder ces conceptions nosographiques de cette ostéite déformante qui portera son nom sur une douzaine de cas, illustrant ainsi son caractère non exceptionnel. BUTLIN se livra à des recherches sur l'homme de Néanderthal et crut trouver chez lui des stigmates de l'affection. D'autres auteurs les découvrirent sur des squelettes exhumés de sépultures Incas, Egyptiennes, gallo-romaines. Mais on ne peut qu'accueillir avec scepticisme des descriptions faites sur des ossements vieux de plusieurs millénaires, et certainement altérés. D'ailleurs on a également parlé de signes de rachitisme, ou d'autres ostéopathies. Revenons à des faits plus concrets avec Sir James Paget qui en I890 publie une synthèse de ses constatations et affirme qu'il s'agit bien là d'une entité sinon nouvelle, du moins nouvellement isolée, l'ostéite déformante (I890). On peut donc être surpris que l'Ecole Allemande d'Anatomie normale et pathologique, avec son chef de file VON RECKLINGHAUSEN ait confondu maladie de Paget et ostéose parathyroïdienne. A vrai dire la pathologie osseuse était bien confuse, et seule l'ostéomalacie avait été nettement dégagée, et les descriptions n'étaient pratiquement faites que sur le cadavre.

Aussi l'avènement de l'ère radiologique, fin du XIXème siècle et début du XXème marqua-t-il un progrès décisif dans

les connaissances de la maladie de Paget en permettant des études sur le vivant. Déjà LEVI et LONDE en I897 avaient radiographié des os pagétiques, avec des temps de pose de l'ordre de dix minutes. BECLERE à partir de 1901, met la radiologie au service de l'étude de la maladie de Paget ; VINCENT en I904 lui consacre sa thèse. Puis les techniques radiologiques vont en s'améliorant pour atteindre le degré de finesse des foyers, le tirage électronique que nous connaissons aujourd'hui, avec les techniques analytiques bien codifiées, avec la méthode des clichés rétro-alvéolaires des deux arcades dentaires, nous y reviendrons.

Car en même temps que les progrès iconographiques se produisaient, la technique, toujours elle, permettait des acquisitions dans un double domaine : biochimique, histologique. Mais poursuivons l'énumération chronologique des travaux. En I924, Charles RUPPE, dans sa thèse, décrit une ostéite fibreuse localisée aux maxillaires, l'affection portant ultérieurement son nom, mais se superposant à l'identification par DECHAUME de tumeurs hyperplasiques de ces mêmes os (I950). On en arrivait alors à se demander s'il s'agissait d'une localisation initiale de la maladie de Paget, ou d'une maladie autonome des maxillaires. CUENO et RUPPE en I926 apportaient un nouveau cas d'ostéite fibreuse des maxillaires, la détachant ainsi de la maladie osseuse de PAGET. MANDL en I925 devait donner à celle-ci une meilleure définition en individualisant la maladie de RECKLINGHAUSEN par adénome parathyroïdien. SALMON en I930 décrit un cas d'ostéite déformante de Paget avec atteinte des maxillaires ; OUDARD l'année suivante admet qu'il existe des formes partielles, avec cependant la même image histopathologique des os atteints : on arrive ainsi à une étape histopathologique, lorsque SCHMORL qui depuis longtemps s'intéressait aux foyers pagétiques, décrit une image d'apposition osseuse

particulière, vraiment pathognomonique, riche d'enseignements pathogéniques et aussi d'éléments de diagnostic. L'observation de BANDEWECK et LEVY DECKER, publiée en I932, illustre la possibilité d'un début maxillaire de la maladie de PAGET, tandis qu'AXHAUSER parle de Paget du maxillaire inférieur ; l'imprécision demeure sur la distinction qu'il y a ,- ou non - à faire entre un début maxillaire avec extension de l'ostéopathie, et une maladie de Paget plus ou moins généralisée comportant également une détermination maxillaire. A partir de I936, J.A. LIEVRE étudie l'ostéite déformante de PAGET et plus précisément ses formes localisées, le remaniement pagétoïde pouvant selon lui représenter une réaction post-traumatique de l'os. LIEVRE et FISCHGOLD, par la suite, devaient établir une rigoureuse iconographie du crâne et de la face pagétiques.

Avec STAFNE et AUSTIN en I938, nous disposons peut-être de la première étude radiographique détaillée des dents dans l'ostéite déformante de PAGET, avec des descriptions de lésions fibreuses, kystiques, et des passages vers l'ostéosarcome. Disons qu'entre temps, à partir de 1929, le syndrome biologique de la maladie de Paget prenait forme, KAY indiquant une augmentation du taux des phosphatases alcalines dans le sang des sujets atteints de maladie osseuse de PAGET, BODANSKY en I933 mettant au point les méthodes de dosage encore utilisées actuellement.

En I941 , DAVIS décrit un cas d'ostéite chronique hyperplasique localisée du maxillaire, et GLICKMAN l'année suivante décrit un Paget du maxillaire supérieur, de la mandibule et du palais osseux. A l'opposé, BOWDEN en I942 rapporte un cas de maladie de Paget avec manifestations de la cavité buccale ; NOVAK et BURKET deux ans plus tard décrivent ce qu'ils appellent les aspects oraux de la maladie de Paget et apportent des

documents nécropsiques. Pour JACOBS (1945) il existe dans l'ostéoporose circonscrite crânienne de PAGET, une participation maxillaire non exceptionnelle. LEBOURG et HENAULT acceptent la réalité d'une ostéite fibreuse pure des maxillaires, ou maladie de CH.RUPPE. Chez ses malades, RUSHTON en I938 puis en 1948 signale la coexistence d'une ostéoporose circonscrite du crâne, typiquement pagétique, et une ostéite déformante du maxillaire supérieur. Consacrant un volume entier aux ostéites des maxillaires, LEBOURG en I949 décrit en détail les ostéites fibreuses isolées de RUPPE. La même année CURR parle de Paget des maxillaires, BEYSSAC constate la coexistence d'une ostéite fibreuse des maxillaires et d'un Paget du squelette chez un même malade : ainsi l'affection prendrait au niveau du squelette de la face une forme anatomopathologique particulière. Toujours en I949, BENAGIANO décrit la maladie de Paget à localisation maxillaire, tandis que l'année suivante, I950, CLARK et HOLTE rapportent un cas de Paget "simulant une ostéomyélite maxillaire ". MARONNEAUD en 1951 cite une observation extrêmement importante puisqu'il s'agit d'une maladie de PAGET cliniquement révélée par une atteinte du maxillaire supérieur et réalisant exactement un exemple de ce que nous avons ici en vue de traiter ; c'est une position inverse que prend L. CAHN en recherchant le comportement des maxillaires dans les maladies osseuses généralisées. Il en est de même pour STAFNE lorsqu'il recherche et décrit les aspects radiologiques des dents dans les différentes maladies de système : position extrêmement intéressante, puisqu'elle reflète bien les conceptions nouvelles en pathologie humaine.

Le cas de OLECH illustre à nouveau la possibilité d'un Paget unifocal et de localisation exclusivement maxillaire.
Les acquisitions biophysiques permettent alors d'explorer in vitro d'abord, bientôt in vivo, les possibilités de captation isotopique de l'os pagétique en utilisant des sels radio-actifs (ENGFELOT,I952). Dans le même ordre d'idées, DESGREZ, GUERIN et GUERIN mettront au

point en I954 le test au gallium 72 dans la détection des tumeurs malignes des os ; SKLAROFF et CHARKES en 1967 déceleront précocement les lésions osseuses grâce à la scintigraphie par Strontium radio-actif ; MOON et DWORKIN en I968 utilisent le fluorure de sodium marqué I8 F pour la scintigraphie osseuse, dont SICARD et GUERIN en I968 précisent l'état actuel.

Revenons en 1953, avec le travail de L. FOX consacré à l'ostéite déformante de PAGET et à son retentissement sur les maxillaires et les dents ; SHKLAR et MEYER montrent la même année I953 que la maladie de PAGET peut faire le lit d'une tumeur à myéloplaxes au niveau du maxillaire. Une acquisition extrêmement importante est celle de la notion d'hypercémentose présente dans l'ostéite déformante pagétique du maxillaire, et dont WEINBERGER en I954 précise la signification clinique. La même année I954, RUTISHAUER et VEYRAT font avancer la connaissance de la vascularisation de l'os pagétique, et de ses anomalies pathologiques. Aux Entretiens de Bichat de I954 encore, Madame CHAPUT décrit les manifestations buccodentaires de la maladie de PAGET. Chez le malade de TOTH, la lésion maxillaire pagétique était demeurée isolée. M. PERI croit voir dans la maladie de PAGET des lésions péridentaires évoquant le Darmous, il est vrai en milieu Nord-Africain. Cet auteur soutient sa thèse à Alger, en I961, sur le sujet des aspects stomatologiques de la maladie de Paget. Mais il s'agit de participations maxillaires, et non de foyers isolés. De même en 1955 R.B. LUCAS recherche le comportement des maxillaires et des dents chez les pagétiques. GOLD la même année établit une classification et recherche des formes pathogéniques dans le groupe des dysplasies fibreuses des maxillaires. BATAILLE et VIGNEULE apportent deux exemples de début maxillaire d'ostéopathies fibreuses. Le cas décrit par SIMONETTA en 1956 montre la possibilité du développement d'un chondrosarcome maxillaire sur terrain pagétique, NEUNER la même année citant

une observation analogue : un sarcome du maxillaire supérieur sur ostéite déformante. GRETHER et TETU confrontent les documents cliniques et radiologiques concernant une affection pagétoïde de la mandibule. DIDIER consacre sa thèse, soutenue à Paris en I956, aux ostéites fibreuses du maxillaire inférieur. COOKE réunit I5 cas de Paget des maxillaires, KNAGE en I957 en apporte deux, HARVEY un, TORRIELLI un autre encore. Mieux connues, mieux recherchées, ces formes pagétiques initiales ou isolées du maxillaire perdent leur caractère d'exception. SPILKA et CALLAHAN montrent quels sont les diagnostics différentiels qui se posent devant les manifestations buccales d'une ostéite déformante à ses débuts. Citons encore le Paget à localisation mandibulaire décrit par ROSAPEDE, la transformation ostéosarcomateuse d'une maladie de Paget du maxillaire observée par KARPAWITCH en I968, JUSTER, LAYANI, ROESER et FISCHGOLD publient de belles microradiographies du tibia pagétique ; PAPE en I959 insiste sur les aspects histopathologiques du parodonte en cas de Paget des maxillaires. MARONNEAUD montre qu'il existe des localisations maxillaires de la maladie de Paget. HENNEBERT et SEGHURS reviennent sur le remaniement pagétoïde localisé et son origine traumatique (1961). CERIA dans sa belle thèse inspirée par DECHAUME fait le point des aspects stomatologiques de la maladie osseuse de Paget. TILLMAN montre que la participation maxillaire n'est pas rare dans le Paget, puisqu'il en rapporte 24 cas avec études cliniques, radiographiques et histologiques. Chez le malade de DE GRAILLY, une maladie de Paget avait débuté par une localisation maxillaire à,type Leontiasis ossea, dont les rapports avec la maladie de Paget font le sujet de la thèse de M'BAYE (Bordeaux 1966).

Plus que des cas cliniques, ce sont des méthodes d'étude qui sont au centre des publications de ces dernières années : étude microradiographique de l'os pagétique par FRANCK et DREYFUSS en I964, description de lésions diffuses du tissu élastique cutané et artériel chez les Pagétiques, par P. CHICHE et collaborateurs en

I966, ostéogénèse et ses perturbations dans la maladie de Paget, par W.R. LEE en I967, essais thérapeutiques par cytostatiques, par JESSERER, par mithramycine plus particulièrement par RYAN en I970 ; étude microscopique du tissu osseux pagétique, avec ses particularités de résorption et d'ostéogénèse par DURIEZ et FLAUTRE ; enfin étude des paramètres biologiques dans le Paget : phosphatases, hydroxyproline.

De cette longue énumération, il ressort que l'intérêt pour la maladie de Paget et ses localisations maxillaires ne s'est pas démenti au long des années, et que de gros progrès ont été accomplis dans la connaissance de l'affection.

-:-

III. Aspects anatomocliniques

La participation des os de la face à une maladie de Paget est diversement appréciée selon les auteurs ; naguère des formes généralisées, c'est-à-dire frappant plusieurs os du squelette étaient pratiquement les seules connues, les moyens de diagnostic étant trop réduits pour permettre de saisir une lésion à son stade initial. Avec des méthodes d'exploration accrues, un premier foyer peut être décelé beaucoup plus précocement, en n'envisageant pour ce qui nous concerne ici que les atteintes des maxillaires. Les statistiques d'il y a quelques décennies indiquent une atteinte maxillaire dans des maladies osseuses de Paget avec une fréquence de l'ordre de 10 à 20 pour 100, les deux sexes étant également frappés mais avec souvent une légère prédominance du sexe féminin ; enfin l'âge moyen de 50 ans ne se retrouve pas avec évidence, comme ce fut lors des descriptions classiques, mais des extrêmes vont de 20 à 80 ans. Rien de bien net ne peut donc être dit sur les circonstances étiologiques d'apparition du Paget maxillaire. Par contre, sur le plan anatomopathologique, il apparaît que le maxillaire supérieur est plus souvent et solitairement atteint que la mandibule ; et que les deux maxillaires peuvent être simultanément porteurs de foyers pagétiques dans un cas sur cinq. La belle statistique de CERIA indique sur 173 cas de maladie osseuse de Paget localisée aux maxillaires et aux os de la face, cas collationnés dans la littérature antérieure à I961, 33 fois une atteinte du maxillaire inférieur, II fois du maxillaire supérieur, 27 fois une atteinte simultanée des deux os, 44 fois une atteinte du malaire, 14 fois une atteinte

zygomatique.

Les âges dans cette série s'échelonnaient entre II et 71 ans.

On peut grouper les cas de maladie de Paget des os avec localisation maxillaire comme suit :

Paget généralisé avec hypertrophies osseuses et algies, le crâne et les membres étant les plus atteints : une localisation maxillaire participant à cette ostéopathie de système ; ce type a surtout été signalé parmi les premières observations recueillies, parce qu'il fallait que le tableau anatomoclinique soit réalisé pour que le diagnostic puisse être porté ;

Paget de localisation céphalique, avec ostéoporose crânienne circonscrite et atteinte du maxillaire supérieur ; il n'est pas rare alors que soit réalisé le syndrome morphologique de léontiasis ; souvent on trouve alors l'importante notion d'hypercémentose ;

Paget de localisation exclusivement maxillaire, rare, mais de première importance, soit qu'il s'agisse d'un début de la maladie qui ultérieurement frappera d'autres os, soit qu'il s'agisse d'une forme localisée pure et le restant. Mais seule l'observation très prolongée du malade permettra de conclure au type d'évolution en cause.

Nous citerons quelques cas de localisation maxillaire isolée de la maladie de Paget :

Cas de CANUYT et HEIMENDIGER (I938) : le seul foyer pagétique siégeait au niveau du maxillaire supérieur. Le diagnostic clinique et radiologique a été confirmé par une élévation des phosphatases alcalines.

Cas de GLICKMAN et GLIDDEN (1942) : un homme de 47 ans fait remonter le début de son affection à huit ans auparavant ; la localisation, unique, occupe le maxillaire supérieur. Sa découverte a été radiologique, la symptomatologie clinique étant nulle ; intervention modelante ;

Cas de GLICKMAN et GLIDDEN (I942) : une femme de 62 ans est porteuse d'une lésion pagétique du maxillaire supérieur, le début remontant vraisemblablement à six ans plus tôt. La découverte est radiologique, sans manifestations cliniques.

Cas de THOMAS, HOWE et WENIG (1945) : un homme de 46 ans est trouvé porteur d'un foyer pagétique de la mandibule. Le diagnostic ayant été établi sur des signes radiologiques, anatomopathologiques et cliniques ;

Cas de INGRAM (1951) : une femme de 49 ans est porteuse depuis l'âge de 36 ans d'une tuméfaction du maxillaire supérieur et du zygoma ; les investigations cliniques et radiologiques font conclure à un Paget localisé, le squelette étant indemne ;

Cas de INGRAM (1951) : une femme de 57 ans est trouvée porteuse d'une atteinte pagétique du maxillaire inférieur avec hypercémentose, le diagnostic étant confirmé par la clinique et la radiologie ;

CAS de OLECH (1952) : un homme de 63 ans présente depuis l'âge de 49 ans une tuméfaction du maxillaire inférieur avec hypercémentose, le diagnostic étant confirmé par la clinique, la radiologie, la biologie : les phosphatases alcalines atteignant I0,3 U.B. Le squelette est par ailleurs indemne ;

Cas de TOTH et TACKS : une femme de 50 ans présente un foyer pagétique localisé au maxillaire inférieur, avec hypercémentose et calcification pulpaire. Le diagnostic est établi par la clinique

et l'examen radiologique. Il ne semble pas y avoir d'autres atteintes squelettiques ;

Cas de TREADWELL (1956) : un homme de 64 ans présente une atteinte pagétique du maxillaire supérieur ; il ne semble pas y avoir d'autres déterminations osseuses ; on constate une hypercémentose, une absence de lamina dura. La clinique et la radiologie confirment le diagnostic de maladie de Paget monofocale ;

Cas de KULYK (1956) : chez une femme de 43 ans, l'examen radiographique fait découvrir un Paget uni-osseux, localisé au maxillaire inférieur, avec absence de lamina dura ; les signes cliniques confirment le diagnostic ;

Cas de THIBAULT, PARANT, VIGNEUL et DIDIER (1956) : une femme de 56 ans est porteuse depuis cinq ans d'un Paget monofocal localisé au maxillaire inférieur, avec accidents inflammatoires névralgie du nerf dentaire inférieur, traitée par alcoolisation. Les signes cliniques et radiologiques confirment le diagnostic, de même que les examens biologiques qui donnent une hypercalcémie à 87 mg et des phosphatases alcalines à 8 U.B.

Cas de COOK (1957) : depuis 20 ans cette femme de 59 ans est porteuse d'une tuméfaction du maxillaire supérieur avec poussées inflammatoires récidivantes. Des examens très complets aboutissent au diagnostic de Paget mono-osseux, du fait des constatations cliniques et radiologiques, et de l'image en mosaïque à l'examen anatomopathologique ;

Cas de DECHAUME : chez une diabétique de 53 ans hospitalisée pour équilibration de sa maladie, on constate une suppuration au niveau d'une dent de sagesse supérieure gauche, sans douleur ni signes

généraux. L'examen radiologique donne une image de condensation osseuse, en nodules floconneux, intéressant tout le rebord alvéolaire et surtout la protubérance maxillaire. L'exploration du squelette est négative, mais il existe une ostéoporose circonscrite étendue du crâne et des images pagétiques dans les zones frontales et pariétales. Les phosphatases alcalines sont à 8,7 U.B. Une biopsie donne pour le maxillaire supérieur un aspect compatible avec le diagnostic de Paget. Bien que cette observation comporte d'autres localisations, crâniennes et faciales, elle nous intéresse du fait de la révélation de la maladie à partir du foyer maxillaire ;

Cas de DECHAUME, une malade est porteuse d'une tuméfaction indolore de la région canine supérieure gauche, qu'on tente de réséquer. Dans les années qui suivent, la tuméfaction s'étend à l'hémivoûte palatine gauche. Les clichés montrent un aspect floconneux des régions prémolaire , canine et incisive. L'examen histologique d'une biopsie revient avec les indications assez imprécises d'ostéite chronique, remaniement osseux, moelle fibreux, nombreux myéloplaxes. Une radiothérapie anti-inflammatoire est pratiquée. Par la suite on fait deux interventions modelantes. Vingt ans après le début, la déformation de la face est importante : base du nez élargie, lèvre supérieure soulevée par l'épaississement maxillaire supérieur, avec hypertrophie des rebords alvéolaires bosselés, aplatissement de la voûte palatine. Une nouvelle biopsie de l'os alvéolaire indique des lésions inflammatoires chroniques. Les lésions continuent à progresser avec cette fois apparition d'ostéoporose circonscrite du crâne, pierres ,taches et cocardes orientant vers le diagnostic de Paget. Les phosphatases alcalines sont alors à I3,7 U.B. Trente trois ans après le début, une biopsie de la région pariétale confirme le Paget. Deux ans plus tard, l'état reste inchangé.

Cas de DECHAUME (1963), un homme de 69 ans est vu pour suppuration

intra-buccale persistante dans la région de la dent de sagesse inférieure droite ; peu avant, une tentative d'extraction avait entrainé la fracture des racines. Une tuméfaction osseuse déforme actuellement la corticale externe et la région basilaire du segment postérieur de la branche horizontale droite. En arrière de la deuxième molaire, siège une ulcération arrondie à fond sanieux, aux bords formés par la muqueuse rouge et indurée. Les clichés rétro-alvéolaires révèlent une intense hypercémentose, l'imperméabilité des canaux radiculaires des molaires et prémolaires inférieures droites correspondantes, la séparation ligamentaire entre dent et os étant devenue invisible. En incidence maxillaire défilé, les branches horizontale et montante apparaissent, sur les clichés, augmentées de volume, avec une trabéculation serrée, fine. Les phosphatases alcalines sont à 8 Unités Bodansky. Une biopsie de la mandibule donne une image histologique compatible avec le diagnostic de maladie de Paget. Or, si l'affection a été révélée par l'ostéite maxillaire, elle existait déjà, latente, comme l'a alors montré l'examen radiologique du squelette, avec lésions de type pagétique de la voûte du crâne, du pelvis, du rachis.

Cas de DECHAUME (1963) illustrant la possibilité d'une dégénérescence sarcomateuse sur Paget: nous le donnerons plus en détail à propos de ce type évolutif de certaines lésions maxillaires de la maladie de Paget.

Cas de G. PERI (1961) : un malade de 64 ans subit des extractions dentaires pour appareillage ultérieur. On est frappé par l'hypercémentose des dents extraites, et aussi des proportions anormales du crâne et du front. Bien qu'aucune douleur n'ait été ressentie, on constate à l'examen endobuccal un maxillaire supérieur volumineux, une voûte palatine énorme et plate, des alvéoles profonds ayant cicatricé lentement et tapissés d'une muqueuse épaissie ;

L'examen radiologique en série révèle alors des altérations morphologiques et structurales conformes aux données classiques de la maladie de Paget. Les radiographies des maxillaires montrent des modifications de la trame osseuse au niveau des apex des dents atteintes d'hypercémentose. Les phosphatases alcalines sont à 41 unités BODANSKY, les phosphatases acides, à 95 U.B. La concrétion péri-radiculaire est constituée par du tissu dur de nouvelle formation. Les radiographies du squelette sont négatives. L'examen d'une canine et d'une molaire extraites par ailleurs montre que les racines sont entières et bien conformées présentant des synostoses avec le cément, qu'il existe un remaniement ne permettant pas d'affirmer avec certitude la maladie de Paget, mais d'exclure la maladie fibreuse d'origine dentaire, et d'évoquer dans une certaine mesure l'hypothèse d'une forme atypique. Ici s'arrête l'observation du malade, qui devait succomber peu après d'un accident de la route.

Cas de P. PAUL (1956) : Il concerne un homme de 56 ans vu pour suppuration de la face, cellite chronique du maxillaire inférieur évoluant par poussées, ayant débuté cinq ans plus tôt. Un dentiste consulté avait extrait la première molaire inférieure gauche atteinte de pulpite. Le maxillaire inférieur gauche avait alors commencé à augmenter de volume, tout en demeurant indolore. Un curettage avait été pratiqué. Actuellement le maxillaire inférieur hypertrophié et gauche était percé de cinq fistules. A l'examen endobuccal, l'arcade inférieure est très atteinte, alors que l'arcade supérieure est intacte.

L'état général est bon. L'examen radiologique montre une ostéite condensante du maxillaire inférieur avec plages de raréfaction osseuse ; un épaississement des os du crâne avec aspect vermoulu des pariétaux. On procède alors à un examen de tout le squelette, qui révèle un aspect caractéristique de Paget au niveau du bassin : images pseudo-condensées et ostéoporose osseuse des os iliaques et de la

A

B

Volumineuse hyperplasie cémentaire :

A. canine supérieure

B. molaire supérieure

base du sacrum. Sur le plan biologique, les phosphatases alcalines sont à 21,2 U.B. et les phosphatases acides à 9,4 unités Phénol.

Il existe donc une évolution lente et progressive de l'ostéite du maxillaire inférieur sans altération de l'état général, des lésions squelettiques multiples, de caractère pagétique, une augmentation des phosphatases alcalines : le diagnostic de Paget est évident, et confirmé par l'examen histologique des fragments retirés lors d'une intervention réalisant l'ablation du séquestre et l'avulsion de la dent de sagesse inférieure avec curettage du foyer ostéitique.

En revoyant les clichés qui ont jalonné l'évolution, on peut reconstituer les lésions et leur progression : ostéite fibreuse du maxillaire, hypercémentose de certaines racines hypertrophiées et denses entourées de lésions d'ostéite condensante ; quelques zones de décalcification et de remaniement trabéculaire. L'examen radiologique du crâne montre une structure cotonneuse caractéristique. Enfin les tibias présentent des extrêmités élargies. On se trouve devant une localisation pagétique au maxillaire inférieur, les lésions crâniennes silencieuses, n'étant que radiologiques. L'évolution sur cinq années a entraîné la perte de toutes les dents du bas, avec finalement constitution d'un séquestre : ce qui est particulier par rapport à l'évolution des ostéites banales, non pagétiques.

Si partant de ces observations, nous essayons de faire la synthèse anatomoclinique des foyers maxillaires isolés ou initiaux de la maladie de Paget, nous voyons que divers aspects sont possibles lorsque le stomatologiste est consulté :

Les tuméfactions osseuses du maxillaire supérieur ou de la mandibule. Elles se développent aux dépens des deux tables osseuses. Comblant plus ou moins le vestibule, elles sont de consistance dure, de surface lisse, ou inégale, de limites imprécises. Elles provoquent

soit une prochéilie, soit un véritable prognathisme, supérieur ou inférieur, soit encore la déformation asymétrique d'un angle du maxillaire inférieur, soit enfin une tubérosité monstrueuse. La muqueuse buccale est généralement normale, tout au plus présente-t-elle une certaine dilatation des capillaires. Les dents conservent un aspect coronaire normal, mais un signe précoce est à retenir : l'existence de diastèmes interdentaires susjacents à la zone de tuméfaction. Chez l'édenté, la crête alvéolaire augmente de volume et l'on a parlé de signe du dentier, analogue au signe du chapeau. En cas de trépanation la dent va présenter un comblement de la chambre pulpaire, les canaux ne pouvant plus être repérés. En cas d'avulsion, l'hypercémentose compromet la cicatrisation alvéolaire, qui se prolonge pendant des mois, et laisse une déformation du rebord alvéolaire. C'est là l'origine de surinfection, d'ostéite fréquemment observée ;

Les ostéites du maxillaire sont très souvent le motif pour lequel le malade consulte et est examiné à fond. THIBAUT a décrit des foyers de nécrose limités, développés aux dépens d'un bloc de condensation osseuse, d'évolution subaiguë, sans forte suppuration, avec séquestration tardive. L'infection s'étend, se propage. Cliniquement après un accident inflammatoire aigu ou discret, survient une suppuration modérée qui évolue vers la muqueuse, s'exprimant par une ou plusieurs fistules non bourgeonnantes, courtes, ou par une ulcération à fond sanieux, aux bords congestionnés. Le stylet explorant les trajets fistuleux ne rencontre qu'exceptionnellement un séquestre mobile. Selon DECHAUME, la forme évolutive la plus fréquente est la chronicité entrecoupée d'accidents cellulaires aigus ;

Les tuméfactions du malaire, de l'arcade zygomatique, de l'apophyse montante du maxillaire supérieur : elles se traduisent d'abord par l'hypertrophie d'une pommette, d'une hémiface, devenant ensuite bilatérale et donnant à l'extrême le tableau de léontiasis ossea.

A ces signes physiques accentués, s'opposent des symptômes fonctionnels très discrets. Même massive, la déformation ne gêne guère la mastication, la phonation, la respiration nasale. Pourtant à un stade évolutif plus avancé, la participation de l'orbite risque d'entraîner une exophtalmie, une diminution du champ visuel. Les algies faciales restent modérées, à type continu avec exacerbations nocturnes. L'état général reste indemne, et l'on évoque ainsi l'ostéopathie fibreuse. On saura explorer la sensibilité mentionnère, sous-orbitaire, dentaire, et pensant aux autres catégories d'ostéopathies, on demandera une radiographie du crâne, du squelette, on examinera la thyroïde, les reins, et à la recherche d'un éventuel cancer primitif, les seins, l'utérus chez la femme, la prostate chez l'homme ; on fera une radio pulmonaire et digestive. Essayons de schématiser l'anatomoclinique de la maladie de Paget, puisqu'il s'agit, devant un foyer maxillaire, d'établir qu'il est isolé ou qu'au contraire il appartient à une ostéite déformante déjà plurifocale, sinon généralisée. On saura donc établir la présence - ou l'absence - des déformations osseuses.

Au niveau du crâne, la voûte est régulièrement hypertrophiée avec intensification de l'anomalie sur les pariétaux devenus convexes ; le front est bombé, les arcades sourcilières sont proéminantes, surplombant le massif facial, l'occiput accentue sa conexité. Selon LIEVRE la percussion donne un son anormalement élevé, et la surélévation frontale est un signe de valeur s'il n'y a pas de déformation crânienne notable.

Au niveau des membres inférieurs, on trouve une incurvation des tibias, avec crête émoussée, une hypertrophie des fémurs alors que les membres supérieurs sont peu touchés.

Au niveau du tronc, les déformations sont tardives, cyphose,

aplatissement latéral du thorax, épaississement des clavicules exagérément courbées, côtes épaissies, aux cartilages calcifiés, bassin évasé, crêtes iliaques épaisses. Mais il ne s'agit que des formes graves et généralisées, de moins en moins souvent observées.

Le syndrome algique est inconstant et variable ; au niveau de l'os pagétique, la douleur consiste, lors des poussées, en endolorissement profond, ou en crises vives, en sensations de brûlures, de battements. Les douleurs précèdent les déformations, et s'accompagnent de troubles vasomoteurs. On les accentue par la pression. Il s'agit de lésions arthrosiques surtout iliaques, de douleurs radiculaires, sciatiques, de douleurs vertébrales ou pelviennes diffuses, par carence calcique. Des céphalées sourdes, accentuées par l'effort, la toux ou l'inclinaison de la tête, restent souvent un endolorissement mal limité, une lourdeur.

Les troubles vasomoteurs correspondent aux remaniements pagétiques en activité ; à leur niveau la température cutanée est augmentée, avec rougeur, oedème, hyperidrose, pigmentation, éruptions vésiculeuses, augmentation de l'indice oscillométrique non modifiée par l'eau froide. Nous verrons que l'étude de la vascularisation de l'os pagétique rend compte de ces phénomènes superficiels.

L'état général demeure longtemps conservé, et pourtant les altérations cardiovasculaires, importantes, sont notées dans 50% des Paget généralisés. Artères dures, sinueuses, saillantes dans la région temporale (LAYANI), calcifications artérielles sur les radiographies des os, hypertension artérielle, systolique surtout, fréquente, et aussi aortite, insuffisance mitrale, rétrécissement aortique athéroscléreux, telle est la symptomatologie vasculaire de la maladie osseuse de Paget dans ses formes diffuses. Mais il n'est pas inutile d'en connaître les caractères, afin de les rechercher

dans les formes apparemment mono-osseuses maxillaires, ou d'en surveiller l'éventuelle apparition par la suite.

o

Les déterminations stomatologiques de la maladie de Paget se caractérisent donc par leur latence fonctionnelle, la lenteur de leur évolution, si bien que le diagnostic risque de n'être porté que longtemps après le début réel de la maladie. Les complications au cours de l'évolution ultérieure sont essentiellement les ostéites du maxillaire, la réalisation d'une leontiasis ossea, la dégénérescence sarcomateuse, enfin la généralisation du processus à l'ensemble du squelette, ce qui à vrai dire ne constitue pas une complication, mais bien l'histoire naturelle de la maladie osseuse de Paget. Celle-ci semble dans certains cas se stabiliser à l'étape unifocale maxillaire, mais on peut toujours se demander si les explorations n'ont pas été suffisamment poussées pour révéler à un moment ou à un autre une extension à d'autres os, ou si encore en prolongeant l'observation pendant plusieurs décennies, on ne serait pas finalement arrivé à la constatation de formes plus diffuses. Il est certain que la découverte d'un foyer maxillaire, alors même que le reste du squelette apparaît indemne, exige une surveillance renouvelée au long des années.

Les ostéites représentent une complication locale des plus fréquentes. Leur apparition est favorisée par les causes d'infection de l'os, d'origine muqueuse, ou dentaire, par l'effraction osseuse provoquée par les extractions ; par les troubles de la vascularisation de l'os pagétique, point sur lequel nous reviendrons, et qui rendent compte d'une tendance à l'infection, les moyens de défense étant ainsi paralysés : l'ostéite ne peut évoluer ni vers la guérison, ni vers la nécrose. Bien des malades présentent une suppuration relativement minime, installée insidieusement, ou secondaire -

ment à un accident inflammatoire aigu. La suppuration se produit au niveau de la muqueuse buccale, par une ulcération, ou par une ou plusieurs fistules. Ulcération, fistule, repose sur un maxillaire globalement hypertrophié. Les examens radiologiques de ces ostéites ne révèlent pas de modification de l'image pagétique de l'os dont la texture est altérée. Il ne faut pas confondre ces aspects avec ceux d'un séquestre. L'évolution est émaillée de poussées aiguës, avec éventuellement suppuration, toujours tardive et peu abondante, pouvant tarir puis récidiver. Il peut se constituer des séquestres profonds, anfractueux, peu dissociés d'un tissu osseux avoisinant nécrosé de façon latente, puis avérée lors de curetages. Selon BUREAU et PARRET, on risque d'être amené à procéder à la suppression de proche en proche, au cours d'interventions successives, de ces zones de condensation, et cela parfois à grande distance de leur point d'origine. Une suppuration partie de la région prémolaire va exiger, finalement, l'ablation d'un dernier foyer de nécrose jusque dans la branche montante.

Les atteintes pagétiques des maxillaires peuvent avoir des complications neurologiques : algie faciale, de type névralgie de la V° paire, comportant des paroxysmes violents, se répétant à plus ou moins grande distance, pouvant exiger une alcoolisation, ou même une neurotomie. Nous ne ferons que mentionner les manifestations nerveuses de la maladie osseuse de Paget à localisation crânienne: névralgies faciales, d'observation rare; parésies, spasme facial clonique ; atrophie linguale, myoclonies du plancher buccal avec hypertonie des muscles péribuccaux et mouvements rythmiques de la langue, dysarthrie et dysphagie. De même les fractures qui ne sont pas exceptionnelles au niveau des os pagétiques, n'ont jamais été signalées, à notre connaissance, en ce qui concerne les maxillaires. Et pourtant les fractures de la branche montante secondaires à un traumatisme, sont bien connues.

La complication majeure, observée dans quelques cas de Paget du maxillaire, réside dans une dégénérescence sarcomateuse. A vrai dire, il s'agit plutôt du développement d'un ostéosarcome sur un foyer pagétique, plus que de dégénérescence vraie de la lésion. Les statistiques indiquent une proportion de 5 pour 100 de transformations sarcomateuses, observées plus volontiers dans le sexe masculin prenant des aspects histopathologiques divers : sarcome ostéogénique, chondrome, réticulosarcome, ostéofibrosarcome s'accompagnant d'une élévation massive du taux des phosphatases alcalines.

La transformation sarcomateuse parait exiger de la part de l'affection pagétique une évolution d'au moins dix ans. Pour LAYANI et DURUPT, la maladie de Paget pourrait être considérée comme la cause essentielle des ostéosarcomes apparaissant après la cinquantaine, et à plus forte raison chez le vieillard.

Les cas de tumeurs malignes du maxillaire au niveau d'un os pagétique sont finalement peu nombreux. Sur neuf cas collationnés par CERIA en 1961, on trouve trois ostéosarcomes un ostéofibrosarcome, un sarcome ostéolytique, un réticulosarcome, un sarcome à cellules piriformes, un sarcome "probable" une tumeur maligne histologiquement mal définie. Mais dans deux cas seulement la localisation maxillaire était isolée, dans les sept autres elle s'accompagnait d'autres déterminations pagétiques : ce qui s'accorde avec la notion que la dégénérescence ne se produit qu'après des années, au cours desquelles la maladie a eu le temps de frapper d'autres régions du squelette. Une observation de DECHAUME (1963) illustre parfaitement la dégénérescence sarcomateuse de la branche horizontale droite d'un maxillaire pagétique :

Cas de DECHAUME : un homme de 67 ans est vu pour anesthésie dans le territoire du nerf mentionner droit, sans aucune cause neurologique décelable (Pr. GARCIN) et constatée six semaines plus tôt.

Mais à la palpation on trouve la branche horizontale droite du maxillaire inférieur épaissie, sans adénopathies. Un film rétro-alvéolaire des régions prémolaire et molaire inférieures droites montre une hypercémentose des deux prémolaires et de la première molaire, une mauvaise visualisation des chambres pulpaires et des canaux radiculaires, une limite floue entre la racine et l'alvéole, la trabéculation osseuse péri-radiculaire étant très serrée. Un cliché maxillaire défilé permet de constater l'augmentation de volume de tout le maxillaire inférieur, et plus spécialement de sa branche horizontale. Au lieu de la maille trabéculaire, on aperçoit un enchevêtrement filamenteux à travées linéaires accentuant encore l'opacité : ce qui rend difficile de suivre l'image du canal dentaire. Les limites corticales sont fasciculées.

Sur le film occlusal, la fasciculation corticale est bien visible. Sur la face interne, le trait limitatif est irrégulier, d'aspect "en fumée". On poursuit l'exploration radiologique, qui montre un crâne indemne, mais des images du tibia gauche et du bassin compatibles avec le diagnostic de Paget.
La phosphorémie est à 32 mg pour I.000, la calcémie à IOI mg pour 1.000, les phosphatases alcalines ne sont qu'à 1,8 U.B. On extrait les dents restant sur l'hémi-mandibule droite, avec résection du bord alvéolaire. L'examen histologique évoque soit une maladie de Paget des os, soit un remaniement du type pagétoïde au voisinage des dents infectées. Six semaines plus tard les phosphatases alcalines sont à 60,4 U.B. et la branche horizontale droite augmente régulièrement de volume sur les clichés, après épaississement cortical et aspect fasciculé disséminé dans tout le corps du maxillaire. Le film mordu précise l'aspect fasciculé et densifié, et une image en fumée persiste dans la portion distale sur la face interne.
Une biopsie huit jours plus tard donne : ostéosarcome, avec des algies bientôt intolérables, trismus croissant, et finalement le malade décède huit mois après le premier examen.

-:-

IV - Aspects histopathologiques

De nouvelles techniques microradiographiques ont permis ces dernières années à la fois de mieux pénétrer la nature des transformations pagétiques, et d'en mieux saisir le mécanisme et le retentissement.

Au niveau des localisations maxillaires on va retrouver les principales altérations classiquement évocatrices de maladie de PAGET : le bouleversement architectural, la structure dite en puzzle, en mosaïque, la fibrose médullaire, la vascularisation particulière à l'os pagétique.

L'architecture osseuse est bouleversée, en ce qui concerne l'orientation des travées de l'os spongieux selon les lignes de forces, la disposition concentrique des lamelles de l'os compact autour des canaux de Havers. L'image frappe par l'irrégularité des travées osseuses, dans leurs dimensions, dans leur morphologie, dans leur contour, dans leur disposition. Les espaces qu'elles délimitent sont comblées de moëlle fibreuse. On a dit que l'architecture n'est pas cahotique, mais qu'elle était, simplement, nouvelle, avec un rapport assez constant entre les surfaces des plages osseuses et les espaces médullaires. Il y a lieu de distinguer entre zones de résorption et zones de condensation, qui existent simultanément et qui risquent de donner, selon le niveau auquel une biopsie aura été pratiquée, des images totalement différentes. La résorption osseuse s'exprime par la disparition plus ou moins totale de l'os ancien par l'élargissement des canaux de Havers aux endroits où

ceux-ci sont encore visibles, par l'anormale étendue des zones médullaires par rapport aux ilôts osseux. De telles images histologiques de résorption osseuse peuvent être vues aussi bien sur l'os ancien que sur l'os néoformé, sous la forme de figures d'ostéoclasie : ce sont les lacunes de Howship bordées de myéloplaxes, noyés dans le tissu fibroblastique, peu nombreux, et il n'y a aucun risque de confusion avec une tumeur à myéloplaxes. Les ostéoclastes varient, numériquement, parallèlement à l'activité des lésions : ils atteignent un nombre considérable en poussée évolutive, comparablement à celui d'une ostéose parathyroïdienne, mais ils sont rares en période de stabilisation.

La reconstruction osseuse s'exprime par une image d'os en mosaïque, qui est entièrement formé par des couches d'apposition ostéoïde, de tissu osseux non ou mal calcifié. L'apposition ostéoblastique est très active, et la matière protéique dès son élaboration est immédiatement calcifiée, sans bordure ostéoïde telle qu'on en aperçoit dans l'ostéomalacie. Au milieu du tissu conjonctif, apparaissent, par métaplasie, des ilots osseux.

Les deux processus coexistent, comme dans l'os normal. Le stade de résorption donne des travées osseuses grêles, rares, dans une moelle fibreuse richement vascularisée, des ostéoclastes parfois nombreux, en regard des lacunes de résorption avec toujours une bordure ostéoblastique témoignant d'une construction peu importante, d'ailleurs, avec des lignes d'agglutination disposées irrégulièrement, amorçant l'aspect en mosaïque. Le stade de condensation comporte de plus nombreuses lignes d'apposition, avec des degrés de minéralisation variables : c'est une image caractéristique de maladie de Paget, avec un contour anfractueux et sinueux en mosaïque.

C'est l'alternance des processus de construction et de destruction qui donne cette irrégularité des lignes d'agglutination. Mais ces aspects bien décrits au niveau des différents os du squelette sont moins faciles à interpréter lorsqu'il s'agit des maxillaires, car ces remaniements sont également observés au contact des liaisons inflammatoires d'origine dentaire, ces tumeurs hyperplasiques dont on a souligné la fréquence (DECHAUME). Ces remaniements osseux sont histologiquement identiques à ceux de la maladie de Paget et ont été dits pagétoïdes. On peut les trouver en pathologie générale, au voisinage des ostéomes ostéoïdes sans parenté avec l'ostéite hypertrophiante de Paget.

Les particularités de l'ostéogénèse et de la résorption du tissu osseux pagétique ont été mieux précisées récemment grâce aux méthodes de microscopie en fluorescence et de micro-radiographie. DURIEZ, FLAUTRE et GHOSEZ ont utilisé la méthode du marquage de l'os pagétique par la terramycine qui se fixe électivement sur les zones d'ostéogénèse. Sous microscopie de fluorescence, il est ainsi possible d'obtenir des renseignements incomparables sur la dynamique des ostéopathies. Dans le cas de maladie de Paget, il a été possible de confirmer l'association d'une ostéogénèse pathologique intriquée avec une résorption ostéoclastique anormalement active et mal ordonnée. On arrive ainsi à conclure que le processus pagétique est fondamentalement différent des processus normaux du remaniement osseux et incite à penser qu'il y aurait au départ un dérèglement premier de la différenciation cellulaire.

Des coupes de tissu osseux pagétique examinées sous rayonnement ultra-violet donnent des images fluorescentes très étendues et très intenses. Etant admis que la fixation de la terramycine sur le tissu osseux met en évidence les zones d'ostéogénèse, ce processus présenterait dans l'os pagétique une activité extraordinaire : presque toutes les cavités ont leur pourtour marqué d'un

dépôt fluorescent, et seraient donc simultanément le siège d'une édification osseuse (DURIEZ et collaborateurs). Cependant cette interprétation doit être accueillie avec prudence, car il y a bien, quelque part, une résorption osseuse, apparente sur la microradiographie. La comparaison entre images fluorescentes et images microradiographiques permet de retenir des notions essentielles :

comparé au liséré fluorescent de l'ostéogénèse normale, le liséré fluorescent de l'os pagétique offre de nombreuses différences : son épaisseur d'abord, car le liséré fluorescent de l'ostéogénèse est un cas de Paget intense, large, entourant sur un grand pourtour les cavités, assez net sur son bord interne, mais échevelé souvent sur son bord opposé. La comparaison avec la microradiographie montre qu'une partie du liséré fluorescent épais pagétique se superpose à des zones faiblement minéralisées, ne recouvrant ainsi non pas un front linéaire de calcification, mais une bande marginale de tissu osseux dont la charge minérale est en cours d'accroissement. Les coupes colorées ne montrent pas une ligne frontière nette, mais une sorte de liséré pré-osseux parfois très large. Le liséré fluorescent épais couvre donc une bande marginale de tissu osseux peu minéralisé, mais également le liséré pré-osseux, partiellement ou totalement, jusqu'aux volumineux ostéoblastes qui le bordent. En lumière polarisée, le tissu osseux peu minéralisé et le tissu pré - osseux adjacent ont non pas une structure lamellaire précise, mais une trame rappelant le "Woven bone". Les fractions de cavités pagétiques non bordées par les lisérés d'ostéogénèse sont délimitées par un liséré fluorescent fin et net présentant selon les endroits des aspects cytologiques et fonctionnels différents : en certains points, amorce d'un processus d'ostéogénèse, rangée d'ostéoblastes, apposition débutante sur un bord de résorption non régularisé ; en d'autres, au liséré fluorescent correspond une zone de résorption active avec volumineux ostéoblastes.

On peut donc dire que toutes les images fluorescentes marquées par terramycine sont anormales dans l'os pagétique : le liséré fluorescent épais correspondant à une ostéogénèse pathologique persistant pendant toute l'évolution de la maladie ; le liséré fluorescent de résorption, dont l'interprétation la plus plausible serait que quelques cristaux minéraux persistant dans la mince frange de trame organique en sont suffisamment détachés pour fixer la terramycine et donner un aspect fluorescent au bord de résorption. La maladie de Paget apparait, aussi bien pour les phénomènes de construction osseuse que pour les phénomènes de destruction, un déréglement de la différenciation cellulaire, donc un dérèglement de l'auto-induction (URIST).

Les études micrographiques effectuées par JUSTER, LAYANI, ROESER et FISCHGOLD sur des fragments de tibia pagétique prélevés sur un sujet décédé à 71 ans par accidents cardiovasculaires, ont abouti aux conclusions suivantes :

- à surface égale, la substance calcifiée occupe 7 fois moins de place dans l'os pagétique que dans l'os homologue normal, ce qui a été obtenu par le découpage et la pesée, les tirages positifs des sections transversales et longitudinales, le rapport des deux poids étant égal à celui des deux surfaces :

- au stade avancé de la maladie, l'os pagétique ne présente plus de structure haversienne. Les constatations microradiographiques ainsi faites correspondent bien aux notions classiques acquises en clinique et en anatomopathologie sur le vivant :

- la participation réduite de l'os calcaire dans l'ensemble de l'os pagétique correspond bien à l'observation d'un os qui tout en augmentant de volume et d'épaisseur, devient plus léger ;

L'extension des plages non calcifiées est évidente, avec hyperplasie et hypertrophie de tous les vaisseaux, en particulier des artérioles (RUTISHAUSER): ce qui cadre également avec les constatations hémodynamiques faites par LIEVRE en mesurant le flux sanguin au niveau de l'humérus sain et de l'humérus pagétique d'un même sujet. La conclusion a été qu'il existe une augmentation considérable de la perméabilité de l'os pagétique par rapport à l'os sain.

RUTISHAUER et collaborateurs ont voulu en effet, les premiers (1954) étudier l'anatomopathologie de la vascularisation de l'os pagétique, prévisible dès les premières observations de la maladie. PAGET ne parlait-il pas d'une hyperémie inflammatoire, KLIPPEL en I908, EDHOLM en I953, ne signalaient-ils pas des différences de température cutanée selon que les mensurations étaient faites au niveau ou en dehors des foyers pagétiques, l'enregistrement des oscillations artérielles n'objective-t-il pas lui aussi des modifications circulatoires au niveau des os pagétiques ? RUTISHAUSER a donc procédé sur le cadavre à la coloration du système vasculaire, puis au prélèvement et au débit en pièces d'un tibia pagétique et d'un tibia normal chez le même sujet. Histologiquement l'affection était dans une phase d'activité. Les conclusions ont été : les modifications vasculaires portent avant tout sur la proportion des différents types de vaisseaux. Dans l'os normal, on trouve partout des sinus veineux, alors qu'artérioles et capillaires ne sont trouvés qu'à l'examen attentif. Dans l'os pagétique au contraire, artérioles et capillaires artériels s'imposent même dans les espaces vasculaires où ils prédominent sur les éléments veineux. Le réseau vasculaire périosté est hyperplasié et hypertrophié. En somme, par rapport à une corticale normale, la corticale de l'os pagétique se caractérise par un extraordinaire accroissement du nombre des vaisseaux

et par le grand diamètre de la plupart d'entre eux. On peut dire que l'os pagétique est construit à une autre échelle que l'os homologue.

On peut en conclure que dans l'os pagétique où les artérioles sont plus nombreuses et de plus grand calibre que dans l'os normal, la résistance artériolaire totale est moindre, la résistance de la circulation capillaire étant elle aussi réduite : d'où baisse de la résistance hémodynamique et donc augmentation du débit sanguin de l'os pagétique, et élévation du débit cardiaque dans les formes étendues de la maladie. Le métabolisme de l'os pagétique est supérieur à celui de l'os normal, mais l'augmentation du débit sanguin dépasse les besoins de l'os, et seule est utilisée une faible partie de l'oxygène apporté par le sang artériel. La diffusion de l'oxygène est par ailleurs entravée dans l'os pagétique où la prédominance des sinus veineux à large lumière entraîne une réduction relative de la surface d'échange, tandis que l'épaississement pariétal des sinus de la moëlle fibreuse diminue la perméabilité.

o

Ces différentes études ont été faites au niveau d'os pagétiques du squelette, tibia en particulier, où les lésions conservent un aspect que l'on peut dire "pur" de l'ostéite de Paget; en ce qui concerne les maxillaires, les structures et les fonctions entraînent des conséquences pathologiques telles que l'image pagétique risque d'être estompée, remaniée. On peut cependant penser à bon droit qu'un foyer pagétique est à l'origine toujours de même nature, quelle qu'en soit sa localisation. C'est pourquoi nous avons donné une large place à des descriptions d'os pagétiques qui n'étaient pas des maxillaires. Mais avec l'amélioration des techniques microradiographiques et l'extension des études, nous avons pu disposer de descriptions qui, cette fois, nous concernent directement,

puisqu'obtenues sur des maxillaires. Grâce à R.M.FRANK et F. DREYFUSS de Strasbourg, nous savons comment se comporte, à l'échelle cytologique, le maxillaire atteint de maladie de Paget.

Dès 1945 et 1952, BRANDENBERGER et SCHINZ, ENGFELDT, avaient constaté par diffraction aux rayons X que le constituant minéral de l'os pagétique est identique au cristal d'apatite de l'os normal. En diffraction électronique, PERI et PERI, FRANK et PERI ont constaté que la taille moyenne des cristaux d'apatite était diminuée, comme le prouvait l'élargissement de raies sur des diagrammes d'os pagétique: dans l'os normal, on observe un renforcement des raies de diffraction électronique, lié à l'orientation préférentielle des cristaux d'apatite, alors que dans le Paget ces renforcements n'existent pas, étant donné la disposition anarchique des cristaux d'apatite.

Au microscope électronique, des coupes fines non décalcifiées de maxillaire pagétique présentent des fibrilles collagènes à striation périodique transversale de 640Å , fibrilles dont le trajet est irrégulier, tandis que l'os lamellaire apparait rare : en microscopie électronique comme en diffraction électronique, il paraît donc possible de dire que le collagène et les cristaux d'apatite, sont normaux : la maladie est donc surtout dûe à des troubles des remaniements physiologiques de l'os. Nous avons vu plus haut, au niveau de tibias pagétiques, qu'en faitl'ostéite déformante était dûe à la façon anarchique, dans l'espace et dans le temps, qu'emprunte le déroulement des phénomènes d'apposition et de destruction osseuses. Ces faits ont été retrouvés - on pouvait s'y attendre mais il était nécessaire de le vérifier - au niveau des maxillaires pagétiques, eux aussi présentant ces structures en mosaïque si spécifiquement pagétiques.

Les recherches cliniques, anatomopathologiques, microscopiques

électroniques, devaient donc se compléter de l'étude microradiographique d'os cortical de maxillaires inférieurs avec comparaison entre l'os normal et l'os pagétique. Des coupes sériées non décalcifiées, de 70 à 100 microns d'épaisseur, provenant de fragments osseux fixés au formol et inclus dans un mélange de sept parties de méthacrylate de n butyle et de trois parties de méthacrylate de méthyle, ont été étudiées, après réduction à une épaisseur de 20-50 microns. Les microradiographies ont été faites par contact, à l'aide d'un appareil Philips de 5 kV, à fenêtre en béryllium de 50 microns, avec un film spectroscopique Kodak 649 GH dont le pouvoir de résolution va jusqu'à 0,5 micron.

Le maxillaire inférieur normal possède une corticale dont la structure microradiographique ne diffère pas de celle du cortex des os longs. On doit à MANSON et LUCAS une récente description microradiographique du maxillaire inférieur normal humain (1962).

Le maxillaire humain normal donne en microradiographie un aspect des importants remaniements physiologiques du tissu osseux, avec leur déroulement bien ordonné, et aboutissant à un agencement régulier d'ostéones en cocardes, bien calcifiés et pourvus de couronnes circulaires d'ostéoplastes :

Les divers ostéones ou portions d'ostéone présentent des différences de calcification donnant du fait de la diversité d'absorption aux rayons X des teintes allant du blanc gris au noir : à côté de systèmes de Havers terminés (dans le maxillaire adulte), on aperçoit des cavités de résorption, des ostéones en voie de dépôt et de calcification, absorbant peu les rayons X et de ce fait se traduisant par des bandes noires. Au niveau des charges calciques plus importantes, les tons sont plus clairs. Les ostéones centrés sur les canaux de Havers en communication entre eux par des canaux de Volkmann, ont parfois une structure en cocarde, avec ses bandes séparées par

Figures 1 et 2

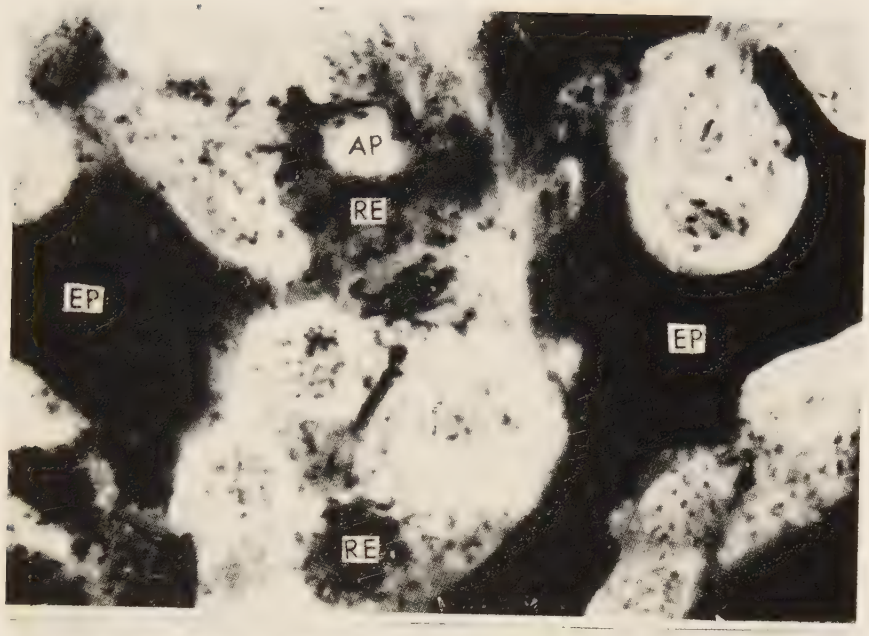
Fig. 1

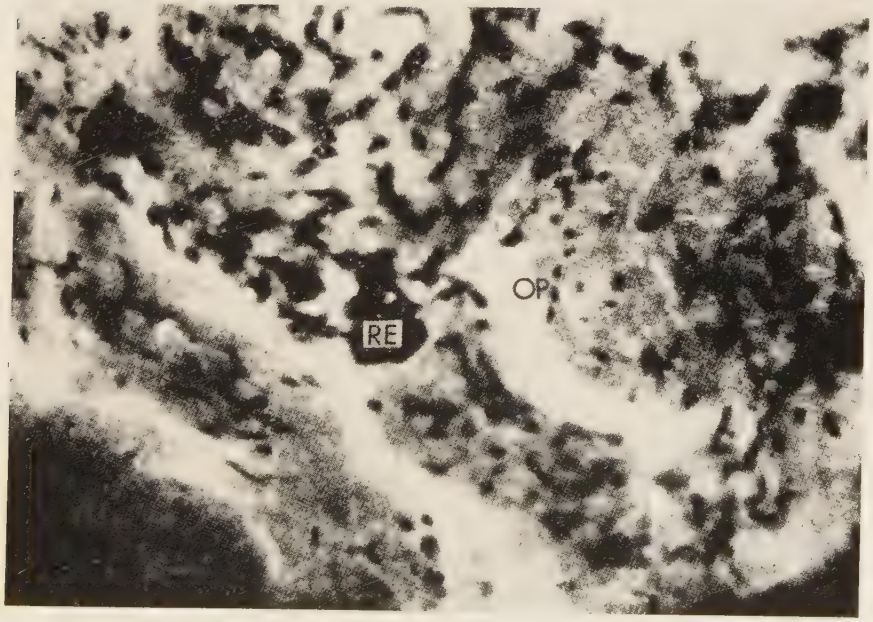
Microradiographie d'une région corticale du maxillaire inférieur pagétique, plages osseuses à contours arrondis (en blanc), séparées par d'importants espaces non calcifiés (EP) et par des cavités de résorption (RE) au niveau desquelles on observe des phénomènes d'apposition (AP). Gross. 130 diam.

Fig. 2

Plus fort grossissement d'une microradiographie de maxillaire inférieur pagétique (gross. 240 diamètres). Noter la différence d'absorption en rayons X d'une travée osseuse, la répartition irrégulière des ostéoplastes (OP) l'absence de canaux de Havers, la présence de nombreuses cavités de forme et de taille hétérogènes, dont la confluence forme des cavernes constituant des zones de résorption (RE)

d'après FRANK et DREYFUSS


AP
RE
EP
EP
RE


OP
RE

Figures 3, 4 et 5

Fig. 3

Micrographie d'os cortical du maxillaire inférieur humain adulte normal avec un ostéone en cocarde (OC). des canaux de Havers (CH) et de Volksmann (CV), des cavités de résorption (RE) et des ostéonesen voie de dépôt (AP) . Ligne cémentaire (LC). Gross. 80 diamètres.

Fig. 4

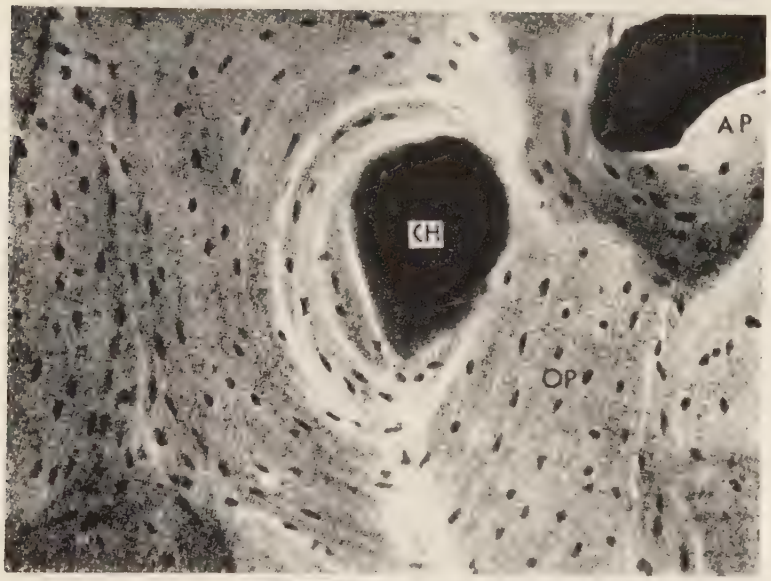
Structure microradiographique d'un ostéone normal centré sur un canal de Havers (CH) et présentant des couronnes régulières d'ostéoplastes (OP). Ostéone en voie d'apposition (AP). Gross.260 diamètres.

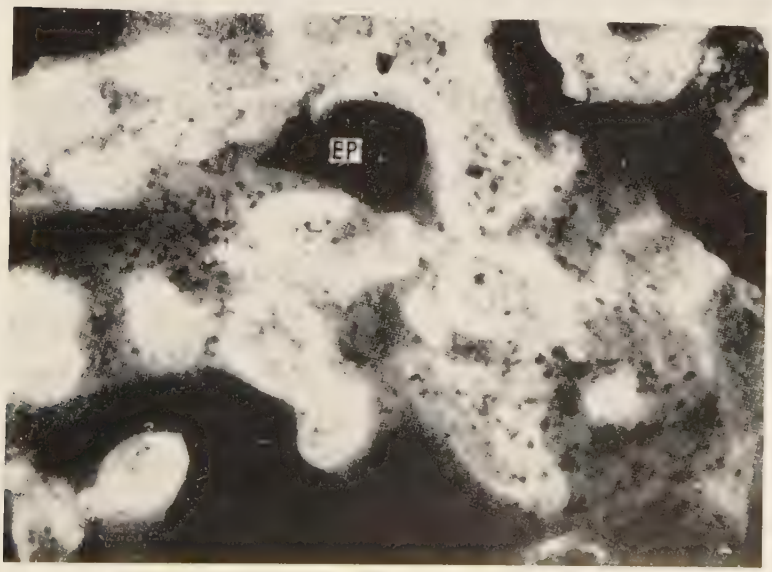
Fig. 5

Aspect microradiographique caractéristique de la mosaïque pagétique au niveau de l'os cortical d'un maxillaire inférieur. Espaces non calcifiés augmentés (EP) absence de canaux de Havers. Différence d'absorption en rayons X des plages osseuses.

d'après FRANK et DREYFUSS

CV
AP
CH
AP
RE
OC
LC


AP
CH
OP


EP

des lignes cémentantes blanches. A la couche la plus interne des ostéones bordant le canal de Havers, on aperçoit par endroits un anneau blanc plus calcifié. Les ostéoplastes où logent les ostéocytes, apparaissent comme de petites cavités arrondies ou allongées, en couronnes régulières autour du canal de Havers.

Cette structure microradiographique harmonieuse de l'os normal ne se retrouve plus sur l'os pagétique. Dans le maxillaire atteint, on constate que les espaces non calcifiés sont étendus, disséminés entre les travées remaniées de l'os cortical, et donnant un aspect d'os spongieux, ce qu'avait bien décrit JUSTER sur le tibia pagétique. Les travées osseuses pagétiques ont un aspect désordonné ; si des images arrondies plus calcifiées correspondent sans doute aux ostéones, ceux-ci ne sont plus centrés sur un canal de Havers central. Les couronnes circulaires des ostéoplastes, arrondis ou ovalaires ne sont plus retrouvées, mais à leur place on aperçoit des cavités irrégulières dans leur forme, déchiquetée, dans leur taille, variable dans leur disposition par rapport à l'ostéone. Les plus petites de ces cavités correspondent à des ostéoplastes, les plus grandes, à des zones de résorption disséminées sans systématisation dans le tissu osseux. Ces particularités se confirment lorsqu'on confronte la coupe et la microradiographie correspondante. En confluant, ces cavités de résorption forment des cavernes étendues au centre desquelles s'aperçoivent parfois des plages osseuses bien calcifiées, en voie d'apposition. Il existe donc bien une intrication anarchique de l'ostéogénèse et de la résorption osseuse donnant les images en mosaïque constatées dès le début des études microscopiques de la maladie osseuse de Paget ; mais avec la microradiographie on en comprend mieux les raisons, les plages osseuses étant imbriquées les unes dans les autres comme les pièces d'un puzzle. Ce qui ajoute à l'aspect désordonné, c'est que les zones calcifiées ne sont pas toutes au même degré d'absorption aux rayons X : les plus calcifiées présentent des contours plus ou moins arrondis, celles qui le sont

moins, des formes irrégulières, l'assemblage réalisant l'aspect en mosaïque pagétique dont les diverses parties présentent des différences de calcification. La microradiographie apporte confirmation de la nature même de la maladie osseuse de Paget : une intrication extrême des territoires en voie de résorption et des territoires d'ostéogénèse, un trouble profond, métabolique, perturbant l'activité des cellules osseuses et l'équilibre entre ostéoblastes et ostéoclastes, donc entre apposition et résorption osseuses.

-:-

V. Aspects radiologiques

C'est évidemment sur les signes radiologiques observés au niveau des maxillaires pagétiques que nous insisterons ; toutefois, alors que l'atteinte maxillaire a pu être la première observée, il existe bien des cas dans lesquels elle n'est pas isolée, bien que cliniquement primitive, et la recherche - et la constatation - d'images typiques du crâne, voire même du squelette à distance, vont évidemment renforcer le diagnostic de maladie de Paget. Nous décrierons donc, par ordre sinon d'importance décroissante, du moins par ordre topographique chronologique en quelque sorte :

les images du Paget des maxillaires, puis celles des os de la face, enfin celles du crâne ;

les images pagétiques des os du squelette extra-céphalique, sans entrer dans un détail inutile : la topographie étant alors plus éloquente que la nature de la lésion radiologique retrouvée à tous les niveaux pratiquement toujours identique à elle-même, sauf peut-être précisément au niveau des maxillaires. Ce que nous avons dit pour l'anatomopathologie, ses modifications provoquées précisément par les dents, les alvéoles qui subissent le contre-coup du processus pagétique, se retrouve pour l'iconographie radiologique.

L'étude des segments osseux cliniquement atteints sera complétée

par l'exploration radiologique de l'ensemble du squelette et fera ainsi découvrir, non rarement, une maladie de Paget des os, déjà plus ou moins diffuse, mais à début apparent maxillaire. Dans quelques cas cependant, particulièrement intéressants, le foyer maxillaire reste bien isolé, le reste de l'examen radiologique étant négatif.

Pour faire un examen radiologique des os de la face on utilise des incidences désormais classiques :

- clichés rétro-alvéolaires,

- incidence de Dautrey et prise de clichés à courte distance, de contact, pour obtenir l'image des rebords alvéolaires supérieur et inférieur dans leur ensemble. L'ampoule est en contact avec la nuque, le film est frontal-nez-menton ;

- maxillaires dits défilés, pour les clichés de la mandibule;

- face haute pour les sinus frontaux et les rebords orbitaires supérieurs ;

- nez appuyé pour les sinus ethmoïdaux ;

- fasse basse pour les orbites et les sinus maxillaires : les rochers sont ainsi projetés au-dessus du rebord inférieur de l'orbite ;

- incidence tangentielle avec agrandissement pour les molaires selon la technique de LAYANI et FISCHGOLD ;

- tomographies frontales pour les cavités nasales et les choanes ;

- tomographies frontales passant par la moitié antérieure du sinus

Figures 6, 7, 8 et 9

Fig. 6 A

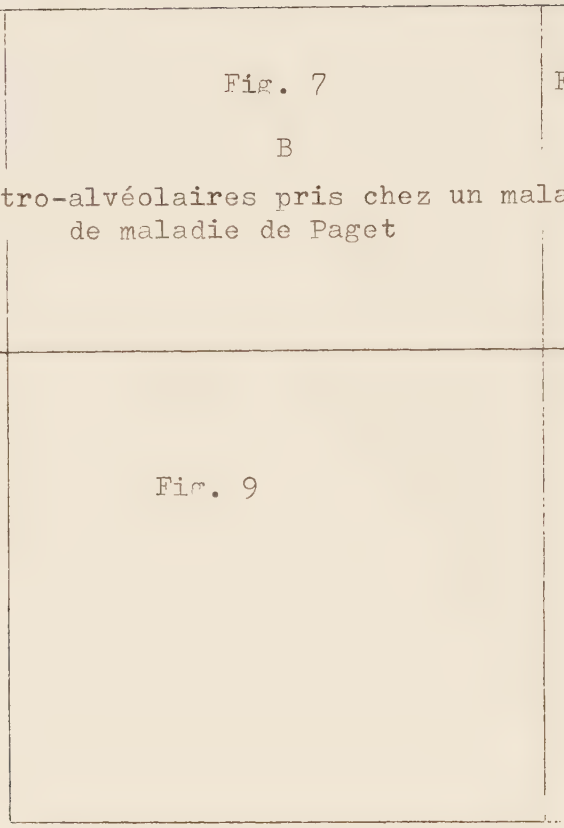


Fig. 7 B

Fig. 8 C

Clichés rétro-alvéolaires pris chez un malade atteint de maladie de Paget

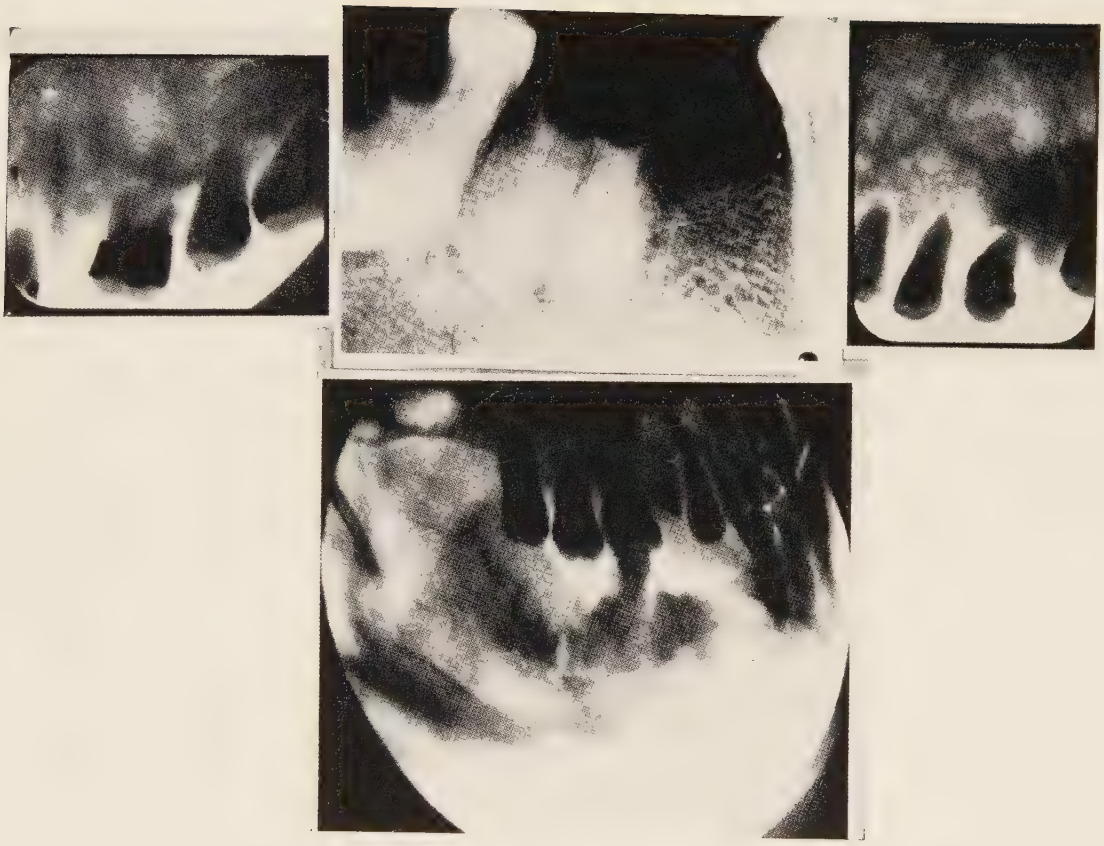
Fig. 9

A, B et C montrent des altérations caractéristiques :

- la disparition du fin liséré linéaire du mur alvéolaire,
- les modifications du tissu osseux, avec disparition de la trabéculation, aspect granuleux et densification nodulaires irrégulières alternant avec des zones claires,
- épaississement du plancher du sinus maxillaire avec diminution de la lumière sinusienne.
- résorption importante des chambres pulpaires,
- hypercémentose.

C Cliché "maxillaire défilé" : il montre une augmentation de volume de la branche horizontale comme de la branche montante. La trabéculation osseuse en mailles a disparu. Elle est remplacée par un enchevêtrement très serré. Il est impossible de discerner l'image du canal dentaire

d'après DECHAUME



sphénoïdal pour les apophyses ptérygoïdes, les clichés montrant ainsi la fosse ptérygo-maxillaire ;

- éventuellement artériographie de la carotide externe, technique de RUGGIERO, pour étudier la vascularisation de la face. Les lésions ne sont pas homogènes, les contrastes sont très appuyés, aussi est-il intéressant d'utiliser les tirages au Logetron par modulation électronique, afin d'avoir une image complète. La répétition des études radiologiques par différents auteurs a permis cependant de dresser une iconographie satisfaisante de la maladie de Paget des maxillaires :

les rebords alvéolaires ne présentent qu'exceptionnellement une atteinte généralisée, et des zones d'aspect normal persistent. Cependant les trabéculations osseuses, serrées, fines, offrent un aspect en verre pilé, finement granuleux ; les zones claires alternent avec des images floconneuses, pommelées correspondant aux densifications nodulaires pagétiques. La disparition de la lamina dura est un signe très pathognomonique. Le sinus maxillaire paraît à distance anormale des apex dentaires, parce que ses parois se sont épaissies. Nous avons parlé plus haut de l'écartement des dents : il est dû à l'hypertrophie longitudinale du rebord alvéolaire, bien visible sur les clichés.

Nous avons également mentionné du point de vue anatomopathologique l'hypercémentose des dents. Sur les clichés, on constate que seules présentent cette transformation les dents occupant une région du maxillaire atteinte par la maladie de Paget, les dents implantées en dehors d'elle étant normales. Il s'agit d'une disposition irrégulière du cément, qui forme une masse de volume variable, parfois énorme, dite en chou-fleur. Parfois les racines d'une même dent fusionnent. L'hypercémentose est toujours localisée à la région apicale.

Il existe également une calcification de la pulpe camérale et radiculaire ; la résorption radiculaire est beaucoup plus rare en présence d'hypercémentose.

Au niveau du maxillaire inférieur il est possible de trouver déjà à l'examen clinique une hypertrophie osseuse. Sur les clichés on trouve à la portion haute de la branche montante des vestiges encore visibles de trabéculation ; la branche horizontale présente souvent dans sa plus grande partie un aspect dense, dont l'opacité homogène est accrue, parfois aussi l'image en est floue, avec des taches rappelant celles de la voûte crânienne, avec parfois des travées dissociées. Entre l'os normal et les zones densifiées, la limite est floue, imprécise. La corticale est épaissie, ou, plus souvent, feuilletée, ce qui apparaît avec netteté sur les films occlusaux. Le canal dentaire est mal visible. Mais il n'est pas rare, nous y insistons, que des lésions d'ostéite surajoutées perturbent l'image systématisée de Paget de la mandibule. Il faut connaître ces aspects et ne pas se laisser influencer par eux pour rejeter le diagnostic de Paget mandibulaire.

Autre aspect du maxillaire inférieur, son atrophie, banale après la chute ou l'avulsion des dents. Enfin il n'est pas rare qu'il soit absolument normal, alors que l'atteinte pagétique est nette sur le maxillaire supérieur.

Il n'est pas rare qu'en incidence frontale, latérale et verticale, le sinus maxillaire apparaisse uniformément voilé avec des limites floues, ou concentriquement rétréci du fait de l'épaississement du plancher ou de la paroi médiane.

Au niveau du maxillaire supérieur, une hypertrophie globale, ou partielle, intéressant l'apophyse montante et le sommet, va déformer les limites extérieures. LIEVRE et FISCHGOLD ont insisté

sur l'intérêt de l'étude du malaire : cliniquement on peut déjà constater sa tuméfaction, sa saillie ; radiologiquement, en tangentielle agrandie, on peut objectiver son épaississement, les modifications de sa structure, avec diminution de l'opacité, dissociation trabéculaire, travées élargies.

Sur les tomographies frontales et sagitto-latérales, l'apophyse ptérygoïde du sphénoïde apparaît parfois massive, trapue, ayant perdu ses contours déchiquetés normaux.

Le palais osseux apparaît épaissi dans le sens vertical sur les tomographies.

Les cavités nasales peuvent être quasi-indemnes, touchées discrètement par hypertrophie de la lame verticale, épaississement de la cloison nasale ; dans les cas extrêmes, les os propres du nez sont épaissis au point de provoquer une obstruction nasale, à laquelle participe l'hypertrophie des cornets inférieurs, des parties molles. Sur le cliché frontal et en tomographie transversale, les cellules ethmoïdales peuvent apparaître comblées par épaississement et densification de leurs parois. Si la région nasale supérieure est modifiée, les sinus frontaux sont rétrécis ou obstrués ; on a parfois signalé un ostéome du sinus frontal, à croissance rapide.

Pour ce qui est de la face en général, des maxillaires en particulier, on peut donc dire que l'atteinte pagétique est variable dans ses localisations et dans sa gravité. Il semble que les lésions s'étendent par contiguité de proche en proche sans se laisser arrêter par les sutures osseuses ; toutefois l'articulation temporo-maxillaire paraît bien représenter un obstacle à cette extension. Ou bien le Paget est généralisé à tout le massif facial, ou bien il ne frappe que l'un des os qui le compose. Les images radiologiques au niveau de la face correspondent à un remaniement archi-

tectural, à une dissociation trabéculaire telle qu'elle existe sur le squelette ; parfois existe un flou périphérique, parfois la corticale disparaît ce qui a été décrit au niveau du rocher. L'image des maxillaires peut être noyée dans une condensation homogène.

La découverte d'un foyer pagétique des maxillaires, d'abord anatomoclinique, ensuite radiologique, commande un examen du crâne en incidences de profil et de face haute, axiale de Hirtz, ce qui dans un premier temps objective l'épaississement de la voûte, l'ostéoporose circonscrite, éventuellement l'atteinte de la base. Mais des examens segmentaires sont ensuite nécessaires avec chaque fois les techniques appropriées pour explorer la voûte, la base, le rachis cervical, atteints par des lésions aux stades évolutifs différents, et modifiant leurs rapports réciproques. Selon LIEVRE et FISCHGOLD, on peut schématiser comme suit l'iconographie radiologique du crâne dans la maladie de Paget :

les lésions classiques : augmentation d'épaisseur des parois du crâne, de la voûte en particulier, inégale, opacités sphéroïdes, en nombre très variables, de quatre types : les taches, les pierres, les cocardes, les anneaux, avec tous leurs intermédiaires :

- les taches, de 2 à 7 millimètres de diamètre, d'opacité modérée, de contours flous ;

- les pierres, de 2 à 15 mm ; très opaques, aux contours nets, souvent irréguliers ;

- les cocardes, opacités arrondies entourées d'une zone de transparence, caractéristiques de la maladie de Paget ;

- Les anneaux, images transparentes entourées d'un liséré sombre, uniques, peu nombreux ou multiples.

Il faut y ajouter la clarté, image élémentaire arrondie, ou ovalaire pouvant atteindre IOmm, à bords réguliers constitués par une différence d'opacité radiologique : ces clartés rétrécissent avec la progression des lésions pagétiques.

Une lésion pagétique crânienne précoce, donc pour nous particulièrement intéressante, puisqu'elle peut coexister avec un début maxillaire, est représentée par l'ostéoporose circonscrite. Sa découverte en même temps que la constatation d'une tuméfaction limitée du rebord alvéolaire est décisive pour le diagnostic de Paget. Nous lui accorderons donc une particulière attention :

sur un cliché standard de profil, il s'agit d'une zone étendue entourée d'une ligne limitante, nette, tranchée sur l'os ancien, faite d'une ou plusieurs courbes circulaires dont le centre siège en pleine zone ostéoporotique, alors que sa convexité est tournée vers l'os ancien : un angle aigu, promontoire d'os ancien, occupe la jonction de deux courbes. Parfois la limitante présente un segment rectiligne portant des hérissements aigus de détail.

La zone d'ostéoporose donne un territoire de faible opacité où l'os paraît absent. A rayonnement de faible pénétration, le tissu osseux apparaît sous forme de sillons vasculaires et d'aspect alvéolaire persistant. Des images de reconstruction, en taches, pierres, cocardes, anneaux, peuvent occuper la zone d'ostéoporose. Au niveau de l'os ancien, normal, on peut pourtant noter l'intensité des sillons vasculaires, avec dilatations localisées, et de petites lacunes ovalaires, proches de la ligne limitante. Les agrandissements directs par foyers fins de 0,3 mm, les clichés tangentiels agrandis montrent la transparence de la structure osseuse au niveau de l'ostéoporose, la netteté de la limite en biseau taillé aux dépens de la table externe, ou encore une ligne concave

intéressant l'épaisseur du diploé et raccordé sur la table externe par un biseau.

En répétant les examens radiologiques au long des mois d'évolution, on constate que l'ostéoporose s'étend lentement en tache d'huile pour aboutir à la constitution du crâne pagétique totalement envahi, mais cependant de façon inégale selon les régions. Avec un examen spécialisé, disposant d'ampoule à foyer fin, on trouve toujours des points de structure osseuse normale. Les lésions élémentaires étant très diversement groupées, les images sont variables, et seuls les crânes très évolués présenteront des lésions uniformément réparties.

La base du crâne, d'exploration radiologique difficile présentera une hypertrophie parfois considérable, des densifications, des lésions somme toute homogènes, condensantes, cela pour l'étage antérieur. L'étage moyen lui aussi prendra un aspect quasi-pathognomonique par épaississement homogène contrastant avec l'épaississement hétérogène de la voûte.

L'étage postérieur subit des modifications topographiques visibles surtout en tomographie transversale, qui permet de lire la classique impression basilaire. L'étage postérieur peut présenter un épaississement de l'écaille, une invagination du rebord postérieur, ou du pourtour du trou occipital ; sa déformation aussi. Dans les formes avancées, la base du crâne pagétique présente une hypertrophie, des déformations par ramollissement. Les orifices de la base risquent d'être rétrécis par l'hypertrophie, ce qui rend compte de certains syndromes neurologiques. Les calcifications intra-crâniennes ne sont pas propres à la maladie de Paget : il faut néanmoins les connaître, pour leur fréquence.

o

Le reste du squelette exige lui aussi une exploration radiologique qui fera découvrir des lésions osseuses disséminées dont la topographie par ordre de fréquence décroissante est la suivante :

colonne vertébrale, en particulier lombaire et sacrée, fémurs, crâne, sternum, os iliaques, clavicules, tibias, côtes, humérus. Cette énumération par fréquence décroissante ne correspond pas à celle qu'on pourrait faire d'après la clinique, les os apparemment les plus souvent atteints étant les tibias, les fémurs, le crâne. Les lésions du rachis et du bassin sont pratiquement constantes, voire même isolées, mais échappent faute d'un examen radiologique suffisant. Les clichés permettent de décrire les déformations osseuses, incurvation des os longs, tibias, fémurs, aplatissement des vertèbres, protrusion acétabulaire.

Le remaniement pagétique du squelette s'exprime par : l'épaississement de la corticale des os longs, surtout du côté convexe; parfois par un comblement de la cavité médullaire, effacement de la limite entre celle-ci et la corticale ; un aspect fibrillaire ou filamenteux avec travées plus épaisses et moins nombreuses que dans l'os spongieux normal ;

les travées osseuses sont disposées de façon anarchique, irrégulier, parfois en grillage, en maille polygéodique ou losangique ; des aspects ouatés visibles sur les os plats ne sont pas pathognomoniques du Paget ;

L'alternance des zones claires et des zones opaques irrégulièrement disposées risque de donner des images pseudokystiques.

Les articulations sont indemnes, ou arthrosiques, ostéo-

phytosiques. Peut-être peut-on enfin schématiser les lésions selon leur siège : hypertrophie dans tous les sens pour les os longs, aspect fibrillaire pour le bassin, dissociation trabéculaire par texture fibrillaire, filamenteuse, grillagée, pour les vertèbres.

-:-

VI. Aspects biochimiques

L'étude du syndrome biochimique d'une ostéopathie aussi importante et souvent plurifocale offre une surprise : dans la quasi-totalité des cas, la calcémie et la phosphorémie sont normales. Parfois même, la calcémie est basse, autour de 0,090 g ; quant à la phosphorémie, elle peut être légèrement augmentée soit aux dépens de la fraction organique non lipidique, soit, au contraire, aux dépens de la fraction de phosphore organique non lipidique. La seule circonstance dans laquelle la calcémie d'un malade pagétique est élevée concerne les cas nécessitant une immobilisation prolongée, du fait par exemple d'une fracture d'un os long du membre inférieur, tibia, fémur. Dans de telles éventualités, l'activité musculaire qui est le stimulus normal de la fonction ostéoblastique cesse et l'on constate une baisse des phosphatases. Le calcium libéré par la résorption osseuse ne trouve plus son utilisation normale, il passe dans le sang, voire dans les urines, et donne alors une hypercalcémie, une hypercalciurie. A vrai dire il est assez difficile d'établir des bilans minéraux, et l'élimination urinaire de calcium et de phosphore n'apporte guère de renseignements utilisables dans le diagnostic de la maladie de Paget des os. Le bilan n'apparaît négatif qu'au cours des poussées d'ostéoporose.

Par contre, le comportement des phosphatases alcalines est significatif chez les Pagétiques, car souvent cette constante apparaît augmentée, sans que cette élévation soit absolument

pathognomonique ; de plus elle varie au long de l'évolution, et les chiffres normaux de une à quatre Unités Bodansky sont trouvés non exceptionnellement. En reprenant les dossiers d'observations antérieurement publiées, nous constatons que les phosphatases alcalines ont été normales dans 4 pour cent des cas environ, même chez le malade de NEUNER pourtant porteur d'un sarcome ostéolytique. Dans 70 pour I00 des cas, les phosphatases alcalines dépassaient les taux normaux, sans atteindre des chiffres massifs, entre cinq et vingt unités Bodansky. Dans 26 pour I00 des cas enfin, le taux des phosphatases alcalines était massivement augmenté, de 20 unités au moins mais de I00 unités au plus : ces chiffres élevés doivent faire envisager une transformation maligne de la lésion pagétique, comme cela a eu lieu chez un malade de LIEVRE et FISCHGOLD qui présentait un taux de 89 Unités Bodansky, et chez un malade de DECHAUME où les phosphatases alcalines atteignaient le chiffre de 60,4 Unités Bodansky. Des auteurs italiens, PAGNI, VICHI, PIERLEONI, ont procédé à l'étude histochimique des phosphatases alcalines au niveau des dents, malheureusement en dehors de la maladie de Paget. On peut souhaiter que des spécialistes nous renseignent sur la teneur du tissu dentaire pagétique en phosphatases alcalines, ce qui pourrait peut-être nous apporter d'utiles éléments physiopathogéniques.

Les phosphatases acides, par contre, restent normales. Le taux du magnésium sérique serait abaissé.

La récente étude de GALMICHE et Ph. LEVY apporte des éléments biochimiques nouveaux dans la maladie de Paget, en dosant les phosphatases et l'hydroxyproline. La place de cette dernière dans le métabolisme du collagène est aujourd'hui bien établie : ce qui donne beaucoup d'intérêt au dosage de l'hydroxyprolinurie au cours de la maladie osseuse de Paget.

Sur 33 Pagétiques étudiés par ces auteurs, 75 pour I00 présentaient un taux élevé de phosphatases alcalines, et 72,7 pour I00 une élimination excessive de l'hydroxyproline urinaire. Il y a corrélation, certes relative, mais incontestable, entre l'importance de l'atteinte osseuse, et le degré d'hyperoxyprolinurie. De même existent des analogies de comportement assez nettes entre les modifications de la phosphatasémie alcaline et les modifications de l'hydroxyprolinurie.

GALMICHE a soumis dix-huit de ses malades à un traitement par aspirine, à la dose journalière de trois à quatre grammes avec une amélioration clinique dans la moitié des cas. Or plus de 50 pour I00 des Pagétiques ainsi traités ont présenté une baisse, voire parfois un retour au taux normal, de l'hydroxyprolinurie. Il a été possible d'établir un parallélisme certain entre l'évolution clinique et l'évolution de l'hydroxyprolinurie dans 62,5% des Paget osseux traités par aspirine.

Des examens électrophorétiques du sérum ont fait apparaître un certain nombre d'anomalies dans le sang des pagétiques au niveau des glycoprotéines comme des mucoprotéines. Il existe habituellement une baisse des albumines sériques avec augmentation des globulines totales, portant surtout sur les globulines $alpha_1$ et $alpha_2$. Certes, une élévation du taux des bêta-glucoprotéines s'observe dans nombre d'états pathologiques. On admet qu'elle traduit une dégradation des polysaccharides dont les molécules contiennent de l'acide neuraminique ou sialique, polysaccharides qui entrent dans la composition du tissu ostéoïde.

La constatation d'une calcémie très souvent normale dans la maladie osseuse de Paget ne fait pas perdre de vue le trouble évident de l'ostéogénèse et de l'ostéolyse, comme les études histochimiques et microradiologiques le montrent, nous l'avons vu plus haut. Il était donc logique de soumettre des Pagétiques aux épreuves fonctionnelles, dynamiques, susceptibles de nous renseigner sur les anomalies osseuses de ces malades. Il s'agit, pour le principe de ces explorations, d'observer et de mesurer les modifications de la calciurie après administration d'une dose d'épreuve de phytate de sodium, de calciférol, de prednisone. Naturellement seuls les sujets dont la fonction rénale est indemne peuvent être valablement soumis à de tels examens dynamiques.

Dans l'épreuve au phytate de soude, on donne trois jours de suite deux grammes par jour de phytate de sodium, puis on mesure les variations de la calciurie, pendant ces trois jours, et à la fin de l'examen. Chez le Pagétique une réduction de la calciurie n'est observée que dans 15 % des cas, à l'opposé de ce qui a lieu dans l'ostéoporose, où la baisse est massive ;

Dans le test du calciférol, la dose est de 30 mg, la calciurie étant mesurée cinq jours plus tard. Dans la moitié des cas de Paget osseux ainsi explorés, on obtient une réponse de type hyperostéoïdose, la calciurie étant élevée. Si l'on complète l'épreuve par l'administration de vitamine D2, à la dose de 60 ou 120 mg, la calciurie s'augmente dans tous les cas, et de façon massive dans un tiers de ces cas ;

Dans le test à la prednisone, on injecte chaque jour 25 mg de l'hormone et on mesure la calciurie cinq jours plus tard.

C'est sans doute l'épreuve qui donne les réponses les plus caractéristiques, en provoquant la chute de la calciurie, et cela dans des proportions d'autant plus grandes que le taux initial de calcium urinaire était plus élevé. Rappelons que ce test se fonde sur l'exploration de la composante ostéolytique du Paget, sans doute de nature vasculaire.

Avec les méthodes isotopiques, on explore également le métabolisme calcique et on localise les foyers pathologiques en activité. Gallium, Strontium marqués, ont été utilisés dans ce sens. Interférant avec le métabolisme du calcium, les isotopes radio-actifs se fixent électivement au niveau des zones osseuses ayant une forte activité ostéoblastique. On dresse ainsi de véritables cartes autoradiographiques permettant de localiser la lésion, généralement maligne, donnant une tache d'hypercondensation au sein d'une zone moins radio-active. Cette technique a été appliquée par DESGREZ et les GUERIN à l'exploration du Paget osseux. Ces auteurs pensent que les foyers pagétiques donnent une radio-activité accrue alors que les ostéomes banaux, les périostites condensantes, ne fixent pas les isotopes. En cas de lésion inflammatoire, la fixation est nette, mais moindre que dans la maladie de Paget.

-:-

VII. Diagnostic positif et diagnostic différentiel

Pour établir un diagnostic positif de maladie de Paget des os en général, des maxillaires en particulier, il convient de rechercher tous les éléments, cliniques, anatomopathologiques, histologiques, radiologiques, biochimiques, que nous venons de décrire. Nous ne reviendrons donc pas sur ces différents aspects de l'affection, mais nous aurons davantage à la distinguer d'états pathologiques voisins, ou analogues, susceptibles d'être confondus avec elle. Or il est bien évident, et nous espérons l'avoir montré à plusieurs reprises déjà, que l'identification de la nature pagétique de la lésion maxillaire, qu'elle soit et demeure seule, ou qu'elle représente le symptôme initial de la maladie, est de première importance dans la décision thérapeutique, pour éviter les gestes inutiles ou nuisibles, pour ne pas retarder davantage les traitements appropriés.

Avant de conclure à une localisation initiale ou isolée pagétique du maxillaire, il faut savoir identifier une forme particulière de lésion osseuse ayant radiologiquement et anatomiquement les caractères pagétiques, mais non le mode évolutif propre à l'ostéite hypertrophiante. C'est à LIEVRE que l'on doit, dès 1936, la première description de remaniement pagétoïde localisé, d'origine traumatique. Le sujet qui en est atteint a bien

subi, des mois ou des années auparavant, un traumatisme plus ou moins important ; c'est au niveau de la zone traumatisée qu'apparaissent ultérieurement des douleurs osseuses, puis une tuméfaction qui a tendance à s'étendre, sans toutefois jamais se généraliser. En 1953, BUREAU et PARRET devaient à leur tour apporter un nouveau cas. Puis CERIA en décrit un autre, encore qu'ici la notion de traumatisme n'ait pas pu être affirmée. Il s'agissait d'un homme qui à 33 ans consulte pour une tuméfaction génienne basse avec suppuration au niveau des prémolaires et molaires inférieures gauches. Le début est insidieux, et après prise d'un cliché, on extrait les dents correspondantes, atteintes de caries, et on pratique un curetage de l'os : l'histologie montre par place une image d'ostéite fibreuse. On complète par quelques séances de radiothérapie. Treize ans plus tard, une nouvelle tuméfaction se constitue, avec fistulation spontanée dans le vestibule, qui est comblé depuis G7 jusque G3. Un examen radiographique montre dans la zone prémolaire-molaire antérieure une plage de décalcification irrégulière, d'aspect mité, de trois centimètres sur deux, aux limites très nettes, avec un halo clair évoquant un séquestre. Sur les clichés occlusaux, la table externe apparaît épaissie. On se limite à un traitement local, mais une nouvelle poussée inflammatoire deux ans plus tard exige la réintervention ; une incision vestibulaire montre sur la crête un orifice conduisant à une cavité osseuse dont la paroi externe est retirée ; dans la cavité, un séquestre, des fongosités nécessitent un curetage. L'examen histologique montre une ostéopathie fibreuse avec poussée inflammatoire aiguë et tendance à la limitation du processus ; mais surtout la réaction fibreuse, l'apposition osseuse, permettent de parler de remaniement pagétoïde. La guérison semble acquise après cette dernière intervention. S'il s'était agit de Paget authentique, il est probable que la lésion se serait étendue toujours davantage au maxillaire inférieur, et peut-être se serait-elle tôt ou tard accompagnée d'autres foyers osseux à distance,

ou, au moins, crâniens. Faute de traumatisme vrai on peut sans doute incriminer, comme dans ce cas de CERIA, une irritation chronique d'origine dentaire, une inflammation persistante. On peut ainsi admettre que le remaniement pagétoïde peut représenter un mode de réaction de l'os à un facteur déclenchant agissant sur un terrain favorable, ou prédisposé. Toutefois il serble exister une nette différence entre ces remaniements pagétoïdes demeurant localisés, et le foyer authentiquement pagétique dont l'extension locale ou même systématique est à redouter. Cette limitation est visible sur les clichés ; par contre l'histologie ne fait pas de différence entre remaniement pagétoïde et foyer pagétique, entre lesquels finalement la distinction réside dans le pouvoir évolutif, malheureusement imprévisible au moment où le stomatologiste découvre la lésion. Les observations de HENNEBERT et SEGHURS bien que ne concernant pas des localisations maxillaires, méritent cependant d'être signalées, car elles illustrent bien ces remaniements pagétoïdes post-traumatiques : il s'agit ici de deux femmes, l'une de I9 ans, l'autre de 45 ans, ayant subi un traumatisme bénin compliqué d'une plaie infectée au niveau de la jambe. Seize ans plus tard chez l'une, vingt-cinq ans plus tard chez l'autre, apparaissent des lésions pagétoïdes du tibia. L'aspect radiologique et la déformation sont bien conformes aux descriptions d'ostéite déformante de PAGET mais l'aspect histologique s'en écarte quelque peu et correspond à ce que LIEVRE avait décrit sous le nom de remaniement pagétoïde localisé d'origine traumatique. Le traumatisme déclenchant, dans les quelques vingt cas publiés antérieurement, va de la simple contusion osseuse au choc violent ayant provoqué une fracture. Le tibia est le siège le plus fréquemment noté, mais on cite des remaniements pagétoïdes survenus au niveau du fémur, du crâne, du péroné et du tibia simultanément. Nous n'avons pas trouvé d'exemples de localisation maxillaire, mais théoriquement les os de la face ne sont pas à l'abri de facteurs inflammatoires, infectieux,

traumatiques à point de départ dentaire. HENNEBERT invoque à l'origine de ce type de lésion pagétoïde des troubles post-traumatiques de la vaso-motricité compromettant la vascularisation de l'os.

Le diagnostic différentiel principal concerne certainement l'ostéosarcome primitif de type ostéolytique dont la localisation sera le plus souvent l'angle de la machoire. La tumeur se voit plus volontiers dans le sexe féminin et chez les sujets jeunes. C'est une tumeur kystique, dont les contours sont diffus, qui s'est formée rapidement en provoquant un syndrome douloureux. Sur les clichés, la région angulaire prend parfois un aspect floconneux, la corticale est détruite, avec éventuellement formation d'un éperon périosté. L'examen histologique montre qu'il s'agit de fibrosarcomes originaires du tissu conjonctif interstitiel mais dont la nature histologique est habituellement mixte.

La localisation maxillaire d'une tumeur à myéloplaxes, centro-osseuse, semble exceptionnelle ; la symptomatologie est nulle ou discrète, la radiologie donne une image kystique claire avec des travées de refend ; l'histologie est décisive avec son stroma périphérique, abondant en fibroblastes et cellules fusiformes, ou, au contraire, en collagène avec tendance à la fibrose.

Un granulome éosinophile, lorsqu'il est de localisation maxillaire, donne lieu à une tuméfaction, des algies dentaires avec mobilité et chute des dents, cicatrisation gingivale lente. L'examen histolologique montre une réaction histiocytaire et une prolifération éosinophile, avec des cellules spumeuses à vacuoles lipidiques, évoluant vers la fibrose, la résorption des procès alvéolaires. Le chérubinisme de FRANGENHEIM ne sera pas confondu avec un Paget :maladie familiale, apparue dès le jeune âge,

frappant bilatéralement le maxillaire inférieur, il comporte des malformations dentaires et progresse jusqu'à l'âge adulte : histologiquement, la lésion est de structure fibreuse avec cellules à myéloplaxes.

Les affections que nous venons de citer sont à prédominance destructive ; mais il en existe de type ostéoblastique qu'il faut également savoir exclure du diagnostic de Paget des maxillaires. Tel le sarcome ostéoblastique primitif, cliniquement proche du sarcome ostéolytique, mais différent de lui histologiquement, par sa constitution en tissus ostéoformateurs, évoluant vers l'os éburné. Le sarcome ostéoblastique peut également se produire secondairement à une maladie des os de Paget.

AXHAUSEN a parlé de "pseudo-Paget" pour désigner une ostéomyélite chronique éburnante du maxillaire inférieur. Ce sont les toxines issues de germes peu virulents qui provoqueraient une ostéogénèse avec constitution de lésions sclérosantes pseudo-tumorales. Les dents demeurent indemnes. L'histologie montre un réseau osseux en lacis dont les mailles contiennent du tissu conjonctif, avec ostéoclastes et ostéoblastes. Sur les clichés des opacifications diffuses voisinent avec des zones claires, témoignant de la regénérescence à partir du périoste et de la zone médullaire.

Les ostéomes et les fibro-ostéomes du maxillaire donnent les premiers une image très dense, ronde ou ovalaire, les seconds une opacité non homogène, granitée, arrondie. Les limites dans les deux cas sont nettes, l'ostéome s'entoure d'une zone translucide, le fibro-ostéome frappe les deux maxillaires, le sinus maxillaire, l'ostéome occupe parfois la voûte et les tubérosités. Histologiquement un aspect en mosaïque est possible, encore que moins accusé que dans le Paget des os.

Des corpuscules concentriques, arrondis ou ovalaires sont parfois vus sur les coupes des fibro-ostéomes, témoignant de l'ostéoclasie d'un os immature, ou d'un état plus primaire dans la métaplasie osseuse. Multiples, les ostéomes s'accompagnent d'une élévation des phosphatases alcalines.

DECHAUME a décrit des tumeurs hyperplasiques des maxillaires, périphériques et réalisant des périostoses, ou centrales, proches de racines infectées. Cliniquement ces lésions sont silencieuses, tout au plus perçoit-on un discret épaississement de l'os. Sur les clichés apparaissent une image en "battant de cloche" des apex radiculaires des dents, une décalcification des trabéculations, sans limite périphérique nette. RUPPE dans la description de la maladie qui porte son nom, attache une grande importance au diagnostic positif et différentiel de ces tumeurs hyperplasiques.

On a également décrit des scléroses latentes au niveau de la corticale alvéolaire ; au début elles risquent d'en imposer pour un granulome, leur calcification progressive aboutit à la constitution d'un cémentome, d'un lacis trabéculaire fin et dense. On les trouve à l' apex de dents mortifiées, séparées de la racine par une zone claire, ou en avant d'une dent postérieure mandibulaire, en position mésiale par suite de l'extraction de la dent qui la précède.

L'évolution des lésions pagétiques de la face et du crâne peut aboutir à la déformation monstrueuse dite Léontiasis ossea. Il est rare que faute d'un diagnostic plus précoce ce soit cette déformation qui entraîne l'identification de la maladie de Paget. Il faut toutefois savoir que la Léontiasis ossea peut n'être que la seule manifestation de cette ostéopathie, que parmi les affections osseuses susceptibles d'aboutir à la réalisation de cette

déformation cranio-faciale, le Paget occupe la tête de la liste (LIEVRE), une dysplasie fibreuse venant en seconde position (LAYANI); ensuite il faut mentionner la maladie de Recklinghausen, la maladie d'Albers-Schönberg, l'ostéome diffus.

o

Nous compléterons l'énumération des diagnostics différentiels en citant quelques ostéopathies diffuses susceptibles de comporter une localisation maxillaire ; mais sa survenue secondaire ne devrait pas poser de problèmes :

la maladie de Jaffé Lichtenstein, ou dysplasie fibreuse, qui frappe les sujets jeunes, donne une image géodique pseudo-kystique avec élargissement de l'os et amincissement de la corticale ; au niveau de la face, une Leontiasis ossea peut être réalisée ;

Le syndrome d'Albright donne des lésions osseuses analogues, plutôt unilatérales, avec pigmentation cutanée et troubles endocriniens, puberté précoce ;

La maladie de Recklinghausen, ou ostéose parathyroïdienne, peut débuter par une atteinte des maxillaires, kystes osseux ou tuméfactions molles saillant sous la gencive. La décalcification est généralisée, parfois très intense, avec des géodes multiples sans hypertrophie, un amincissement de la corticole, une ostéogénèse discrète, et surtout une hypercalcémie avec hypophosphorémie. Les phosphatases alcalines du sérum sont assez élevées, à 20-50 unités Bodansky. Le tissu conjonctif prolifère dans la moëlle osseuse et les canaux de Havers. Un adénome parathyroïdien est généralement à l'origine de l'ostéose fibro-kystique.

Les épithéliomas métastatiques, dans leur forme ostéoblastique et leur localisation, rare, aux maxillaires, surviennent surtout secondairement à un cancer de la prostate. Les phosphatases acides sont élevées - contrairement à ce qui a lieu dans le Paget - tandis que les phosphatases alcalines restent à un taux pratiquement normal.

Un épithélioma primitif de la lèvre, de la gencive, du plancher, de la parotide, pourrait donner une métastase maxillaire ou plus exactement un cancer secondaire par propagation , par contiguité de de l'ostéolyse.

A distinguer de la maladie de Paget à foyers osseux multiples, nous citerons la maladie de Kahler, ou myélome multiple, avec géodes des os plats, macillaire inférieur compris d'évolution mortelle. Du point de vue biologique, elle comporte la présence d'albumose de Bence Jones dans l'urine, et une hyperprotéinémie ; les myélosarcomes, les localisations maxillaires des leucémies aiguës, les ostéoporoses endocriniennes, les ostéomalacies d'apport, et aussi l'acromégalie, liée à un adénome antéhypophysaire souvent, l'ostéopétrose d'Albers-Schönberg, le Darmous ou intoxication fluorée chronique, avec lésions dentaires irréversibles, d'aspect marbré ; l'hypercémentose est considérable: les lésions osseuses donnent sur les clichés des images cotonneuses, avec apposition osseuse sous-périostée, susceptibles de régresser si le malade est soustrait à l'intoxication par le fluor contenu à très forte concentration dans l'eau de boisson.

Des lésions osseuses peuvent apparaître au cours des diverses hémopathies malignes ou non : maladie de Hodgkin, leucémie myéloïde, et aussi polyglobulie de Vaquez, anémie érythroblastique

de Cooley, où voisinent raréfaction et condensation osseuses, avec prédominance de cette dernière. Mais cette affection est héréditaire, frappe le jeune enfant, comporte outre un maxillaire hypertrophié, un faciès mongoloïde, une hépatosplénomégalie, une érythroblastose et une myélocytose. Sur les clichés de la face, les maxillaires supérieurs donnent une image de condensation osseuse, la mandibule, comme les os longs du squelette, ont une corticale amincie.

-:-

VIII. Traitement

Etant établie la nature pagétoïde de la lésion du maxillaire, deux ordres de mesures thérapeutiques sont à envisager :

les traitements locaux, instrumentaux le plus souvent ;
les traitements généraux de la maladie de Paget, d'efficacité encore bien incertaine, mais qui ne doivent pas moins être tentés

Les traitements locaux. Considérée comme étant de nature inflammatoire, la lésion pagétique du maxillaire a d'abord été traitée par radiothérapie. Actuellement on en connait et l'inutilité, et les risques de nécrose osseuse, puisque, nous l'avons vu, un facteur vasculaire est certainement en cause. LIEVRE cependant continue à préconiser l'irradiation à doses faibles, peu pénétrantes, d'effet anti-inflammatoire, s'il existe un syndrome algique local important, si surtout on a fait la preuve de l'absence de toute dégénérescence sarcomateuse. DECHAUME et ses collaborateurs excluent totalement la radiothérapie du traitement de la maladie de Paget des maxillaires. Pour lutter contre l'élément douleur, par névralgie du V, l'alcoolisation n'est guère à retenir, car ses effets sont éphémères ; la neurotomie rétrogassérienne a été préconisée par certains.

Les traitements stomatologiques sont d'abord les avulsions dentaires ; mais il faut en connaître les difficultés, du fait de l'hypercémentose et des fréquentes lésions d'ostéite. Il faut donc procéder sous le couvert d'antibiotiques et utiliser la technique d'alvéolectomie large. La cicatrisation alvéolaire

est très lente et une hygiène dentaire s'impose. Si le sujet est appareillé, ses prothèses dentaires seront très surveillées, afin d'éviter les traumatismes de la muqueuse gingivale et du rebord alvéolaire. Toute effraction risque d'ouvrir la porte à l'infection osseuse. On saura donc chaque fois que cela sera utile, retoucher, ou même refaire, les appareils mobiles.

En ce qui concerne la chirurgie, des interventions radicales ont été préconisées au niveau des côtes, des tibias, pour supprimer des lésions circonscrites génératrices de douleur. Ces moyens ne semblent pas avoir été utilisés au niveau de la face, et on leur préfère les interventions modelantes. RUPPE insiste sur l'absence de limites précises des lésions maxillaires, et considère comme illusoire l'exérèse d'une zone d'hypertrophie pagétique, puisque le processus peut fort bien se reproduire au niveau même de la brèche osseuse ainsi créée ou poursuivre son évolution à côté de la zone d'exérèse. Ce n'est vraiment que si la gène fonctionnelle est importante, qu'une intervention de modelage sera décidée. A vrai dire il semble que les maxillaires supportent bien ce mode d'opération qui parfois est réalisé pour des raisons d'esthétique. Il est rare d'observer une ostéite post-opératoire, par contre les récidives sont possibles, obligeant la réintervention. Qu'elles soient à visée esthétique , ou à but fonctionnel pour un appareillage ultérieur, les ostéotomies donnent dans l'ensemble de bons résultats si la localisation est alvéolaire, les nécroses osseuses étant très rarement observées. Cependant la séquestration en cas d'ostéite des maxillaires, si elle est lente, est aussi très envahissante. On sera alors entraîné à supprimer de proche en proche des zones ostéitiques par des interventions successives qui mènent loin du point de départ de la lésion. Per-opératoirement, on ne peut savoir sur un os atteint de remaniement pagétique, jusqu'où peut aller la nécrose, où elle va s'arrêter. On comprend

alors l'attitude résolument conservatrice adoptée actuellement ; plutôt que de pratiquer une exérèse en tissu osseux vivant on préférera enlever un séquestre lors d'un temps opératoire ultérieur.

Le temps prothétique est lui aussi essentiel comme complément des interventions modelantes et des extractions. Il faudra atteindre au moins trois mois avant de confectionner les prothèses, qui seront ensuite surveillées tous les mois, car les appareils ne doivent pas blesser, ni traumatiser une muqueuse fragile. Dès que l'on observe une grande sensibilité du malade, ou son intolérance, on saura recourir comme base des appareils aux résines dites molles, qui permettent la confection de prothèses non traumatisantes.

o

Traitements généraux. Depuis longtemps on a cherché à lutter contre le processus ostéolytique pagétique en fournissant à l'organisme calcium et vitamine D, dans le but de "reminéraliser le squelette". Mais on sait combien ces mesures dites recalcifiantes sont illusoires, sinon dangereuses, bien que l'avidité de l'os pagétique pour le calcium soit bien établie par les méthodes isotopiques. Mais il est difficile de fournir à l'organisme une préparation calcique utilisable et fixée sur l'os pathologique. Les injections intraveineuses de gluconate de calcium à 10% sont plus dangereuses qu'utiles. Par voie buccale, le calcium a été administré d'abord à dose d'attaque, ensuite à dose d'entretien, son effet devant être renforcé par une vitaminothérapie D2 à doses physiologiques 10.000 à 20.000 unités par jour dix jours par mois, ou une ampoule de Stérogyl 15 tous les deux mois. Un traitement polyvitaminique, par 0 g500 de vitamine C par jour pendant 10 jours, de vitamine A 100.000 unités par jour pendant également 10 jours par mois, atténuerait le syndrome algique. Mais ce sont là des moyens symptoma-

tiques, sans effet étiologique, comme le sont les antalgiques, butazolodine, irgapyrine. Récemment l'aspirine a paru non seulement assurer une amélioration clinique, mais réduire le syndrome biologique, avec des doses de trois ou quatre grammes (six à huit comprimés à 0,50) par jour.

Des injections désinfiltrantes d'oxyferriscorbone sodique par voie intra-musculaire n'ont que des effets inconstants. L'hormonothérapie a été tentée sous diverses formes : la parathormone est sans action, car il ne s'agit pas de maladie de Recklinghausen ; l'association cortine de synthèse calcium exercerait un effet sédatif chez les malades de BERMAN ; on a eu recours avec logique aux androgènes qui stimulent l'activité ostéoblastique en cas de métastases cancéreuses des os : propionate de testostérone, 25 mg par semaine en intra-musculaire, ou dipropionate d'androsténédiol, 50 mg ou encore une préparation de testostérone retard en hexahydrobenzoate I00 mg par mois. Mais les effets ne semblent pas constants. En freinant l'activité phosphatasique, les oestrogènes en dienoestriol ou hexoestrol par voie buccale ont été prescrits pendant dix à vingt jours par mois. L'ACTH exerce une action sédative à la dose de 25 mg par jour, vingt jours par mois.

Dans une synthèse des traitements de la maladie de Paget, faite en I969 par différents auteurs américains, on trouve une énumération dont l'importance même signe le peu d'efficacité des moyens utilisés.

L'ACTH dont les effets auraient été initialement favorables est abandonné du fait des effets secondaires provoqués par un traitement intense au long cours ;

des doses quotidiennes de 60 à 120 mg de fluorure de sodium

pendant de longues périodes auraient été bénéfiques ;

l'administration de phosphate neutre de sodium par voie buccale pourrait être utile pendant la phase ostéolytique de la maladie de Paget, alors que le turn-over osseux est pathologiquement accéléré et que la résorption prédomine sur la formation d'os.
Par voie veineuse, le phosphate de sodium risque de provoquer des calcifications extra-osseuses ; per os par contre il est possible d'assurer des cures prolongées, encore que les doses de Ig 50 à 2 g par jour risquent de provoquer des troubles gastro-intestinaux. On les évitera cependant en fractionnant les doses prises aux repas ;

La calcitonine, dont on a maintenant des préparations purifiées est un hypocalcémiant sécrété par les cellules thyroïdiennes parafolliculaires ; chez les Pagétiques, elle abaisse le calcium, le magnésium, les phosphatases alcalines et le phosphore du sérum, et l'hydroxyproline urinaire. En supprimant directement la résorption osseuse, la calcitonine diminue les algies mais pour que son action soit à son maximum, il faut assurer un apport alimentaire correct de phosphate.

JESSERER, CHLUD et WANDER, de Vienne, ont proposé récemment une nouvelle technique de traitement de la maladie de Paget.

Ces auteurs partent du fait que considérée avant tout comme une affection de la trame osseuse, la maladie de Paget est en réalité conditionnée par des altérations de la moelle osseuse qui entraînent secondairement la formation de tissu osseux anormal. Envisagée sous cet angle, la maladie osseuse de Paget apparaît comme soumise à des traitements illogiques, et d'ailleurs le plus souvent inopérants : anabolisants, vitamine C, calcium,

Vitamine D 2. Par contre, le trouble de l'activité de la moëlle osseuse justifie l'emploi de cytostatiques.

JESSERER a traité quatre cas de maladie de Paget osseuse localisée par une association d' antimitotiques ; endoxan et trénimon, en notant leur action sur les douleurs, la durée des rémissions, l'évolution des signes radiologiques. Les premiers résultats ont paru d'emblée très favorables, permettant de retenir les indications de la thérapeutique dont les bases pathogéniques semblent solides : la lésion initiale de l'ostéodystrophie déformante de Paget intéresse en effet les éléments ostéogéniques de la moelle osseuse.

Tout dernièrement enfin, RYAN, SCHWARTZ et NORTHROP ont publié leurs premières expériences cliniques de traitement de la maladie osseuse de Paget par la mithramycine, un antibiotique doté d'une activité cytotoxique et administré à quinze malades présentant un Paget osseux évolutif. La mithramycine avait déjà été expérimentée dans le cancer testiculaire généralisé et dans l'hypercalcémie.

Ces 15 malades traités, ayant tous atteint un stade avancé de Paget évoluant depuis des années et frappant plusieurs os longs, le bassin, le crâne, ont été soumis à la chimiothérapie en perfusions de huit à douze heures de 25 microgr de mithramycine paa kilo de poids du corps et par jour pendant dix jours. Les résultats obtenus montrent nettement que l'antibiotique à action cytolytique utilisé possède la propriété d'enrayer le processus évolutif de la maladie de Paget, cette action anatomoclinique étant parallèle à la réduction des taux de phosphatases alcalines du sérum. Les dosages de celles-ci ont été pratiqués avant tout traitement, montrant les taux habituellement élevés atteignant dans certains cas I64, 156 ou 147 Unités Bessey-Lowry ; parfois aussi

l'élévation était moins massive, entre 79 et 25, voire même sub - normale, entre 7 et 17 unités. Tout de suite après la chimiothérapie, la baisse a été très prononcée, puisque les taux se sont alors situés entre 2,2 et 21,8 unités Bessey-Lowry au plus. Un taux initial de 164unités est tombé à 17,5 U. ; un taux initial de I56 U. à 20,2 unités. Les déterminations les plus récentes, de deux à seize mois après le traitement, ont confirmé la persistance de cette baisse des phosphatases alcalines avec au plus I6 U. et au moins 2 U.

Certains malades, sur le plan clinique comme sur le plan biologique, ont conservé la régression obtenue, ce qui permet de penser que l'action cytotoxique du produit s'exerce sur les cellules destructrices de l'os, ostéoclastes vraisemblablement, encore que la participation des ostéocytes dans la résorption osseuse ne doive pas non plus être négligée. Autre signe biologique pratiquement constant chez les malades pagétiques traités par la mitramycine, la baisse des valeurs urinaires de l'hydroxyproline s'est manifestée parallèlement à une chute de la calcémie : ce qui indiquerait un effet sur l'activité ostéoclasique. La baisse des phosphatases alcalines sériques apparait plus tardivement, par déclin progressif de l'activité ostéoblastique lorsque l'os se répare lui-même une fois que le processus ostéoclasique accéléré commence à se ralentir ou même stoppe.

Les effets observés chez tous les malades porteurs d'un Paget disséminé sont cependant variables en intensité. De plus, comme pour toute chimiothérapie antimitotique, la mitramycine n'est pas dépourvue de toxicité sur les plaquettes sanguines, les fonctions hépatorénales. Une telle arme est donc actuellement réservée aux seuls cas avancés de la maladie. Mais il n'est pas

exclu de penser, à la lumière de quelques observations encore isolées, que des traitements combinés, mithramycine et radiothérapie à faible dose (2.000 R), mithramycine et calcitonine, pourraient être efficaces dans les foyers pagétiques isolés. Dans l'état actuel de cette chimiothérapie, les indications en sont réservées aux formes intenses, avancées, plus ou moins généralisées. Il nous a paru cependant utile de signaler qu'une arme thérapeutique pouvait, pour la première fois semble-t-il, enrayer le processus osseux et ramener l'élément biologique principal, l'élévation massive des phosphatases alcalines du sérum, à des chiffres pratiquement normaux.

La conclusion de ces considérations thérapeutiques nous ramène au point de vue que nous n'avons pas cessé d'adopter au long de ce travail, la nécessité de penser aux formes isolées ou initiales de la maladie de Paget au niveau des maxillaires, afin d'en établir aussi précocement que possible le diagnostic positif, et d'éviter des erreurs entraînant des décisions inutiles ou nocives en matière de traitement. Dans la maladie de Paget comme dans bien d'autres affections, c'est souvent au stomatologiste à donner l'alerte et à promouvoir ainsi les examens et les traitements appropriés, pour le plus grand bénéfice du malade...

-:-

IX. Conclusions

I. Du fait de sa topographie et de sa complexité structurale, la région buccodentaire est susceptible de participer à des affections systémiques, touchant en particulier soit les muqueuses, soit le squelette. Tout foyer buccodentaire apparemment circonscrit, découvert fortuitement, ou du fait d'une symptomatologie locale, peut donc fort bien représenter l'étape initiale d'une maladie plus ou moins généralisée. L'atteinte pagétique des maxillaires illustre bien de telles éventualités, et nous a paru mériter une étude d'ensemble.

II. Des acquisitions récentes ont en effet permis de constater que la maladie osseuse de Paget n'était nullement exceptionnelle, et que si on l'a surtout décrite dans sa forme diffuse, un type monolésionnel était également possible. L'ostéite hypertrophiante de Paget peut fort bien débuter sous la forme d'une atteinte limitée à un ou aux deux maxillaires, atteinte demeurant isolée pendant des années, ou s'associant tôt ou tard à d'autres localisations de la face, du crâne, mais aussi des os longs, du rachis, du bassin. Il est donc de première importance d'identifier aussi précocement que possible la nature pagétique d'une lésion maxillaire

III. Les éléments du diagnostic sont : cliniques, anatomopathologiques (hypercémentose, déformations pouvant aller jusqu'à la

Leontiasis ossea), histologiques, microradiographiques, radiologiques, biochimiques (élévation des phosphatases alcalines sériques et de l'hydroxyprolinurie). Ce faisceau de renseignements doit pouvoir établir le diagnostic positif et écarter les diagnostics différentiels : remaniement pagétoïde localisé post-traumatique, tumeurs hyperplasiques de DECHAUME ou maladie de RUPPE, ostéomyélite éburnante pseudo-pagétique, ostéosarcome, parfois développé sur une ostéite hypertrophiante de Paget ; plus rarement ostéomes, fibro-ostéomes, tumeurs à myéloplaxes, granulomes éosinophiles, scléroses latentes. La localisation maxillaire d'une ostéopathie généralisée est plus facile à identifier :
dysplasie fibreuse de JAFFE LICHTENSTEIN, syndrome d'ALBRIGHT, ostéose parathyroïdienne, maladie de Recklinghausen, épithélioma métastatique, myélome multiple localisations osseuses d'hémopathies malignes, etc...

IV. En présence d'une atteinte pagétique des maxillaires, nous disposons d'un certain nombre d'armes plus symptomatiques qu'étiologiques, mais dont la mise en oeuvre est cependant utile : traitements locaux : avulsions dentaires, interventions modelantes, temps prothétique avec surveillance ultérieure exigée par la fragilité des parties molles ;
traitements généraux : calcithérapie, vitaminothérapie, hormonothérapie anabolisante, ACTH et calcitonine, et plus récemment chimiothérapie cytostatique dans les formes graves et généralisées.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : R. JUDET

Vu :
Le Président de l'Université:
Signé : J. FREZAL

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Robert MALLET

Bibliographie

ACHARYA - Case of Paget involving maxilla
Brit. Med. Journ.I950 II p.941-942

AXHAUSEN G. Uber Paget und pseudo-Paget der Unterkiefer
Deut. Zahn. Mund. Kieferheilkunde 1934 1 p.4-27

BALDENWECK Maladie de Paget à début maxillaire
LEVY DECKER Soc. Laryngol.Hôp.Paris I932.

BATAILLE R. A propos de deux observations d'ostéopathies fi-
VIGNEUL C.J. breuses à début maxillaire
Revue Méd. Nancy I955. 76 p.342-356

BENAGIANO Il morbo di Paget a localizzazione mascellare
Stomatologia I949 3 p.87-89

BEYSSAC P. A propos d'observations de maladie de Paget d'os-
téite fibreuse.
Actualités Odontostomatol.I949 8 p.379-399.
Ostéite fibreuse et maladie de Paget.
Pratique Odontostomatol.I954 fiche 463.

BOWDEN A. A case of Paget's disease with oral symptoms
Am.Journ.Orthod.Oral Surgery 1942 28 p.111-112

BUREAU M. Ostéopathies fibreuses des maxillaires
PARRET J. XIII° Congrès Fr. Stomatol.I953 C.R. p.265-371
Revue Stomatol.1954 56 p.674-694

CAHN L. The jaws in generalized squeletal diseases
Ann.Roy. Coll. Surg. 1951 8 p. 115-125

CERIA CH. La maladie osseuse de Paget : ses aspects stomatolo-
giques.
Thèse de Paris 1961 160 pp

CHAPUT A. Manifestations buccodentaires de la maladie de
ROISIN L. Paget
Entretiens de Bichat (Chirurgie et spécialités)
I954 p.347-348.

CHICHE P. Sur l'existence de lésions diffuses du tissu élas-
BEECKMAN M. tique cutané et artériel dans la maladie osseuse de
MELKI R. Paget.
Bull.Mém.Soc.Méd.Hôp.Paris I966.II7 p.1235-1248.

CLARK H.B. Paget's disease simulating osteomyelitis of
HOLTE N.C. mandible
Northwestern Dental Journal 1950 29 p.247-254

COOKE B.E.D. Paget's disease of the jaws I5 cases
Ann.Roy. College Surgeons England I956.19.
p.223-240.

CUENO Considérations sur l'ostéite fibreuse des maxil-
RUPPE CH. laires, à propos d'un nouveau cas
Revue Stomatol. 1926 28 p.1-16.

CURR J.F. Paget's disease of the maxilla
Brit.Dent.Journ.1949 86 p.245-247

DARCISSAC M. Un cas d'ostéite fibreuse du maxillaire supérieur
THIBAULT Traitement chirurgical et prothétique
HENNION 7ème Congrès Fr.Stomatol. 1932 C.R. p.527-534

DAVIS E.D.D. Chronic hyperplasi of focal osteitis fibrosa of
the maxilla.
Proc.Roy.Soc.Med.1941 34 p.327-336

DECHAUME M. A propos des ostéopathies fibreuses, des tumeurs
CORONAL S.P. hyperplasiques et des scléroses latentes des
maxillaires.
Revue de Stomatol.1950 51 p.227-260

DECHAUME M. Maxillaires et dents dans la maladie de Paget
COMMISSIONAT Y. Presse Méd. 16 nov.1963 71 p.2333-2334.
BONNEAU M.
PAYEN J.
CERIA C.

DIDIER J. A propos des ostéites fibreuses du maxillaire
inférieur
Thèse de Paris I956

DURIEZ J. Etude microscopique du tissu osseux pagétique
FLAUTRE B. Particularités de l'ostéogénèse et de la résorption
GHOSEZ J.P. Presse Méd. 21 fév 1968 76 p.431-434.

ENGFELOT B. Biophysical studies on bone tissue. I. Paget's disease.
Acta Pathol.Microbiol.Scand.1952 31 p.256-261
II. The in vitro uptake of radioactive phosphate in normal and Paget bone
ibid.1953 32 p.529-533

FOX L. Paget's disease (osteitis deformans) and its effects on maxillary bones and teeth
Journ.Am. Dent.Assoc.1953 20 p.1823-1829.

FRANCK R.M. Etude microradiographique de l'os pagétique
DREYFUSS F. Presse Méd.23 sept.1964 72 p.2291-2294

GALMICHE P. Etudes des variations de quelques paramètres
LEVY Ph. biologiques au cours de la maladie de Paget (phosphatases, hydroxyproline avant et après traitement par l'aspirine)
Ligue Franç. contre le Rhumatisme I8 janv. 1967.

GLICKMAN J. Paget's disease in the maxilla, mandible and palate
Am.journ.Orthodontics Oral Surg. 1942. 29 p.591-607
Journ.Am.Dent.Assoc. 1942 29 p.2144- 2151

GOLD L. The classification and pathogenesis of fibreous dysplasia of the jaw.
Oral Surg.Oral Med.Oral pathol.1955
6 p.628-638
7 p.725-737
8 p.856-861

de GRAILLY R. Un cas de maladie de Paget ayant débuté par une localisation maxillaire à type de Léontiasis ossea
Monde Méd. 1963 n° 1018 - p.495-499

GRETHER A. Confrontation clinique et radiologique d'une
TETU J. affection mandibulaire pagétoïde
Revue Stomatol.1956.57 p.812-820

HARVEY W. Paget's disease of the mandibula in a woman
Proc.Roy.Soc.Med.1957. 50 p.190-195.

HENNEBERT P.N.Remaniement pagétoïde localisé
SEGHURS M.J. Revue belge Pathologie Méd.Expérimentale déc. 1961 28 p.469-476

JACOB N.H. The jaws in Paget's disease : with special references to osteoporosis circumscripta cranii
Am.Journ.Orthodont.Oral. Surg.1945. 31 p.104-110.

JESSERER H. Paget Krankheit, und cytostatischen Therapie
CHLUD K. Wien Klin.Woch.24 Fév I967 79 p.137-139
WANDER G.

JUSTER M. Microradiographie du tibia pagétique
LAYANI F. Presse Méd. 25 Juin 1958. 66 p. 1171-1174
ROESER J.
FISCHGOLD

KARPAWITCH A. Paget's disease with osteogenic sarcoma of maxilla
Oral Surg.Oral Med.Oral Pathol.1958. 11 p.827-834

KNAGE G.W. Fibrous displasia of the mandible : two cases
Oral Surg.Oral Med.Oral Pathol. I957 - I0
p.285-295.

LEBOURG L. La maladie de CH.RUPPE : ostéite fibreuse pure
HENAULT M. des maxillaires
Revue de Stomatol.1947 48 p.696-699

LEBOURG L. Les ostéites fibreuses des maxillaires
in Les ostéites du maxillaire I vol. Paris I949
Masson éd. p.125-139

LEE W.R. The bone formation in Paget's disease
Journ.Bone Joint Surg.I967 49-B p.146-153

LIEVRE J.A. Ostéite déformante de Paget et traumatisme.
Le remaniement pagétoïde localisé d'origine traumatique.
Presse Méd. I936 44 p.45-48
Bull.. Mém.Soc.Méd.Hôp.Paris I949.65 p.705-712
Presse Méd. 1954 n°27.

LIEVRE J.A. Radiographie du crâne et de la face dans la
FISCHGOLD H. maladie osseuse de Paget
Paris 1959 Masson éd. 132 pp.

LUCAS R.B. The jaws and teeth in Paget's disease of bone
Journ.Clin.Pathol. 1955 8 p.195-200

MARONNEAUD P.L. Maladie de Paget cliniquement révélée par une atteinte du maxillaire supérieur
Revue de Stomatol. avril 1951 5? p.64-69

MARONNEAUD P.L. Localisations maxillaires de la maladie de
LACHARD J. Paget
MORAND D. Revue de Stomatol.1960 61 p.422-430

M'BAYE A. La "leontiasis ossea". Ses rapports avec la maladie de Paget (A propos d'une observation) Thèse de Bordeaux I966 I44 pp.

MOON N.F. The clinical use of sodium fluoride F 18 in
DWORKIN H.J. bone photoscanning
LAFLUER P.D. Journ.Am.Med.Assoc. 10 Juin I968 204 p.974-980

NAGANT DE DEUX CHAISNES Paget's disease of bone : clinical and
KRANE S.M. metabolic observations
Medicine 1964 43 p.233-266

NEUNER O. Ein Sarkom des Oberkiefer auf dem Boden einer Osteitis deformans Paget
Osterreich. Ztschr.Stomat. 1956 53 p.655-665

NOVAK A. Oral aspects of Paget's disease including cases
BURKET L. reports and necrops findings
Am.Journ.Orthod.Oral Surg.1944.30 p.544-555.

OLECH E. Monostatic Paget's disease of mandible
Journ.Oral Surg. 1952 I0 p.106-111

OUDARD J. La maladie de Paget.Les formes partielles
Revue Orthop.1931 22 p.324-329

PAGET J. On a form of chronic inflammation of bones (osteitis deformans)
Lancet I876 II p.714-715
Ibid Medicochirurgica Transactions I877 60 p.37
Additionnal cases of osteitis deformans
Chirurg.Soc.Londres 1882 65 p.225
Osteitis deformans
Med. Press and Circular I890 I0I p.515.

PAPE K. Histologische Versuchungen über parodontische Veränderungen in Osteitis deformans (Paget) der Kiefern
Deut.Zahnarztl. Ztschr. 1959 I4 p.735-741

PARRET J. Les ostéopathies fibreuses des maxillaires
BERTHOIN P. Pratique Odontostomatol.Genève 1959 feuillet nº1202 p.1-10.

PERI M. Les lésions péridentaires dans la maladie de Paget. Leurs analogies avec le Darmous ou maladie de Velu-Speder.
Revue Stomatol.1955 56 p.140-149
Quelques aspects stomatologiques de la maladie de Paget
Thèse de Médecine d'Alger 1961.

PERI M. Quelques aspects stomatologiques de la maladie de
FRANK R.M. Paget
PERI G. Revue Stomatol.1962 63 p.481-490

RAVAULT P.P.A propos des signes radiologiques de la maladie
LEJEUNE E. de Paget (Réflexions sur quelques formes inhabi-
MAITREPIERRE J. tuelles)
ROBERT J. Ligue Fr.contre le Rhumatisme I7 Juin I964.

ROSAPEDE Morbo di Paget a localizzazione mandibolare
CANDIDA Annali Stomatol 1958 7 p.485-496

RUPPE CH. L'ostéite fibreuse des maxillaires
Thèse de Paris 1924

RUSHTON M.A. The dental tissues in osteitis deformans
Guy's Hosp.Reports I938 88 p.163-171
Osteitis deformans affecting the upper jaw and osteoporosis circumscripta of the skull
Brit.Dent.Journ.1948 84 p.189-192

RUTISHAUER E.La vascularisation de l'os pagétique
VEYRAT R. Presse Méd. 28 avril I954 62 p.654-657
ROUILLER CH.

RYAN W.G. Experiences in the treatment of Paget's disease of
SCHWARTZ T.B. bone with mithramycin
NORTHROP G. Journ.Am.Med.Assoc. I7 août I970 213 p.1153-1157.

SALMAN I. Paget's disease (Osteitis deformans) with case report involving the maxillary bone
Dental Cosmos I930 72 p.137-140

SCHMORL L'ostéite déformante de Paget
Virch.Arch.Path.Anat.1932 283 p.694-751

SHKLAR G. Giant cell tumor of the maxilla in an area of
MEYER S. osteitis deformans
Oral Surg Oral Med.Oral Pathol.I958 II p.835-842

SICARD A. Etat actuel de la scintigraphie osseuse
GUERIN F. Mém.Acad.Chir.13 nov.1968
LAVARDE G.

SIMONETTA B. Condrosarcoma del mascellare associato a Paget. Considerazione cliniche e terapeutiche
Boll. Malattie dell'crecchio, della gola, del naso
1956, 74 p.109-117

SKLAROFF D.M. Early detection of bone lesions by photoscanning
CHARKES N.D. with radioactive strontium
Cancer mai 1967 20 p.734-737
Journ.Am.Med.Assoc. 6 Avril 1964 I88 p.1-4

SPILKA Review of the differential diagnosis of oral
CALAHAN K. manifestations in early osteitis deformans
Oral Surg. Oral Med.Oral Pathol.I958 II p.809-826

STAFNE E.C. A Study of dental roentgenogram in case of Paget's
AUSTIN L.T. disease (osteitis deformans). Osteitis fibro sa, cystica and osteosarcoma
Journ.Am.Dent.Assoc. 1938 25 p.1202-1214

STAFNE E.C. Dental roentgenologic aspects of systemic diseases
Journ.Am.Dent. Assoc. I950 40 p.263-283
Radiology 1952 58 p.820- 829.

THIBAULT Un cas d'ostéite fibreuse du maxillaire inférieur
CORBEIL Revue stomatol.1950 51 p.370-378
DIDIER J. ibid 1956 57 p. 48- 59
PARANT M.
VIGNEUL J.C.

TILLMAN H.H. Paget's disease of bones. Clinicals radiographical and histological study of 24 cases involving the jaw
Oral Surg.Oral Med.Oral path.1962 15 p.1225-1234

TORRIELLI F. Morbo di Paget a localizzazione mandibolare
Nova Acta Stomatol.1957 n°1 p.66-87

TOTH K. Ostéite déformante Paget localisée à la mandibule
TAKCS L. Fogorvosi szemle Budapest I955 48 p.175-184

WEINBERGER A. The clinical significance of hypercementosis
Oral Surg.Oral Med.Oral pathol.1954 7 p.79-87

Table des Matières

		Pages
I.	Avant-Propos.....	11
II.	Historique.....	16
III.	Aspects anatomocliniques.....	24
IV	Aspects histopathologiques.....	40
V	Aspects radiologiques.....	57
VI	Aspects biochimiques.....	70
VII	Diagnostic positif et différentiel	75
VIII	Traitement.....	81
IX	Conclusions.....	92
	Bibliographie.....	94

-:-